

Aus der Neurochirurgischen Abteilung (Leiter: Prof. Dr. med. K. SCHÜRMANN)
der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz (Direktor: Prof. Dr. med. G. BRANDT)

Operationsindikation und Ergebnisse der chirurgischen Behandlung der Kraniosynostosen

G. S. Olbertz

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Medizinischen Doktorwürde einer Hohen Medizini-
schen Fakultät der Johannes Gutenberg-Universität zu Mainz

1961

Operationsindikation und Ergebnisse der chirurgischen Behandlung der Kraniosynostosen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Medizinischen Doktorwürde einer Hohen Medizini-
schen Fakultät der Johannes Gutenberg-Universität zu Mainz



Vorgelegt von Gisela Sabine Olbertz, aus Berlin
am:

Dekan: Professor Dr.-D. Hermann

Referent: Prof.Dr.med.K. SCHÜRMANN

Coreferent:

Datum des Diplomes 18.1.1961



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Der Stiftung

" Hilfswerk 20. Juli 1944 "

in Dankbarkeit gewidmet.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof.Dr.med.Kurt
S c h ü r m a n n für die Überlassung des Themas
und die freundliche Unterstützung, die er mir zuteil
werden liess, meinen Dank aussprechen.

Herrn Professor Dr.med.Hans-Ullrich K ö t t g e n ,
Direktor der Universitäts-Kinderklinik Mainz, danke
ich besonders für seine freundliche Erlaubnis zur
Einsichtnahme und Verwertung der für diese Arbeit
notwendigen Krankengeschichten.

Gliederung:

- I. Einleitung
- II. Die Klassifizierung, Aetiologie und Klinik der Kraniosynostosen
- III. Kurzer Überblick der geschichtlichen Entwicklung der einzelnen Operationsmethoden und ihre Erfolge
- IV. Über eine neue Operationsmethode und ihre Durchführung
- V. Untersuchungsergebnisse - vor und nach der Operation
- VI. Diskussion
- VII. Zusammenfassung
- VIII. Literaturnachweis
- IX. Lebenslauf

I. Einleitung:

Unter dem Begriff Kraniosynostose verstehen wir eine vorzeitige Obliteration einzelner oder mehrerer Nähte der Schädelkapsel. Es entsteht eine Schädeldeformation, deren Art und Schwere davon abhängt, welche Naht oder Nähte vorzeitig verknöchert sind. Normalerweise verknöchern die Nähte erst lange Zeit nach Abschluss des Gehirnwachstums und je nach Naht in verschiedenem Grade. Die Problematik dieses Krankheitsbildes liegt darin, dass noch immer sehr unterschiedliche Meinungen bezüglich Aetiologie, Klassifizierung und vor allem in der Behandlungsmethode bestehen. Denn gerade hier muss mit aller Deutlichkeit die Bedeutung der frühzeitigen chirurgischen Behandlung hervorgehoben werden, sowohl für die Korrektur der Deformität als auch für die prophylaktische Verhinderung von Gehirndruckerscheinungen. Sinn und Zweck dieser Arbeit ist, die Wichtigkeit der frühzeitigen chirurgischen Behandlung herauszustellen und an Hand von 9 Katamnesen zu versuchen, einige Richtlinien für die Art und den Zeitpunkt des Operationsvorgehens zu geben. Darüber hinaus ist die Frage zu erörtern, ob eine eventuelle spätere Operation noch als sinnvoll anzusehen ist.

Obwohl der erste operative Eingriff genau 70 Jahre zurückliegt, sind es erst die jüngsten Erfahrungen mit den neuen verbesserten Operationsmethoden, die günstigere Zukunftsaussichten - vor allem bei uns in Deutschland - in der neurochirurgischen Behandlung dieses Krankheitsbildes erhoffen lassen.

II. Die Klassifizierung, Aetiologie und Klinik der Kraniosynostosen:

Es erscheint sinnvoll, eine kurze informierende Darstellung der Klassifizierung der Kraniosynostosen an den Anfang zu stellen.

Die häufigste Form der Kraniosynostose ist die vorzeitige Verknöcherung der Coronar-, Sagittal- und Lambdanaht.

Diese Form wird allgemein als Turmschädel (Turri- oder Oxycephalie) bezeichnet und ihre Diagnose lässt sich in der Regel schon aus dem reinen Aspekt heraus stellen.

Normalerweise ist das Zeitintervall zwischen der ersten Synostose und dem vollkommenen Verschluss der Nähte sehr gross. Die Sutura frontalis verschwindet in der Norm schon vor Beendigung des 1. oder 2. Lebensjahres, während die übrigen Suturen erst um das 40. Jahr herum sich knöchern vereinigen.

Eine klare Definition der einzelnen Formen dieses Krankheitsbildes ist jedoch nicht immer gegeben. Beim Durchblick der Literatur ist es oft verwirrend, die verschiedenen Unterscheidungen auseinanderzuhalten. In den letzten Jahren nun hat man sich mehr und mehr geeinigt, den jeweiligen pathologischen Nahtbefund (ob Coronar-, Sagittal- oder Lambda-Naht-Verödungen, etc.) in den Vordergrund zu stellen.

Abb. 1 zeigt eine schematische Darstellung der Schädelkonfiguration nach GROB bei den wichtigsten Formen der Kraniosynostose. Die verknöcherten Nähte sind punktiert, die Pfeile markieren das kompensatorische Wachstum.

Diese Namen (s. Abb. 1) kennzeichnen sehr gut die oft grotesken Schädeldeformitäten, welche selbst schon seit alters her bekannt sind (Hippokrates, Galen, etc.)

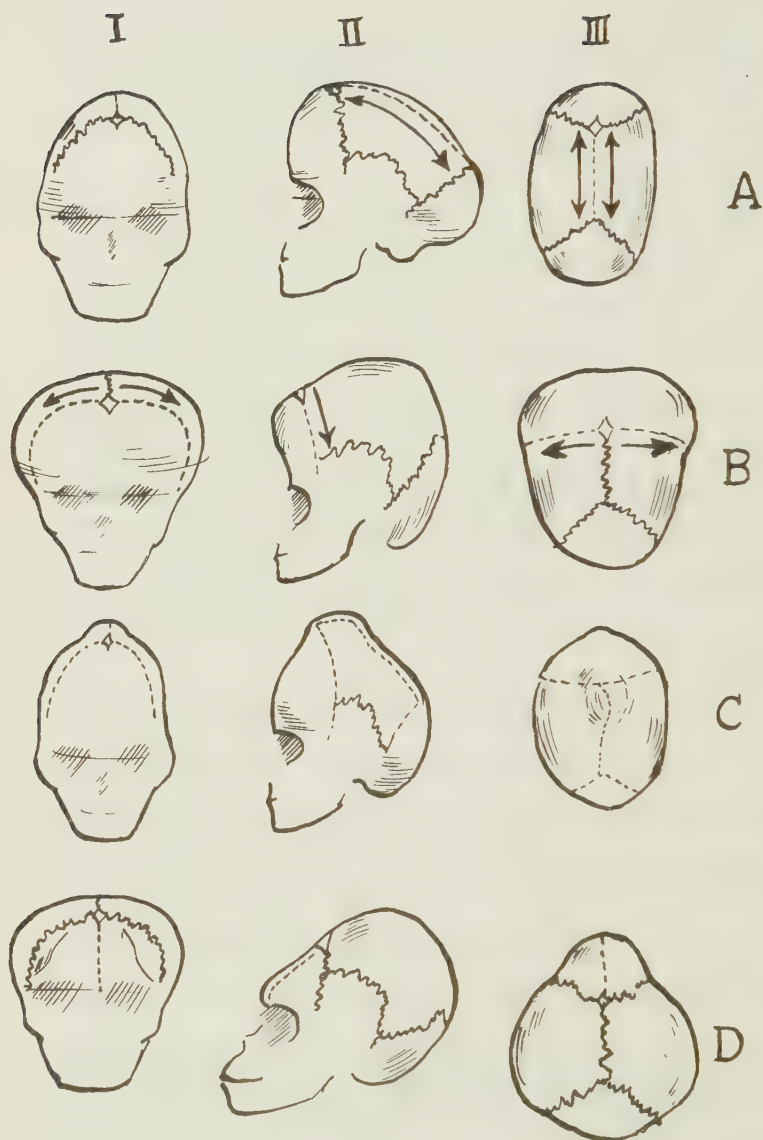


Abb. 1

- A - Scaphocephalus (prämatüre Synostose der Sagittalnaht)
 B - Acrocephalus (Synostose der Coronarnaht)
 C - Turricephalus (Synostose der Sagittal-, Coronar- und evtl. auch Lambda-Naht)
 D - Trigenocephalus (Synostose der Frontalnaht)

Zu erwähnen sind noch zwei besondere Formen der Kraniosynostose, wie die von CROUZON (1915) beschriebene "Dysostosis craniofacialis" und die "Akrocephalosyndaktylie" von APERT (1906). Beide Krankheitsbilder sollen hier nur kurz beschrieben werden.

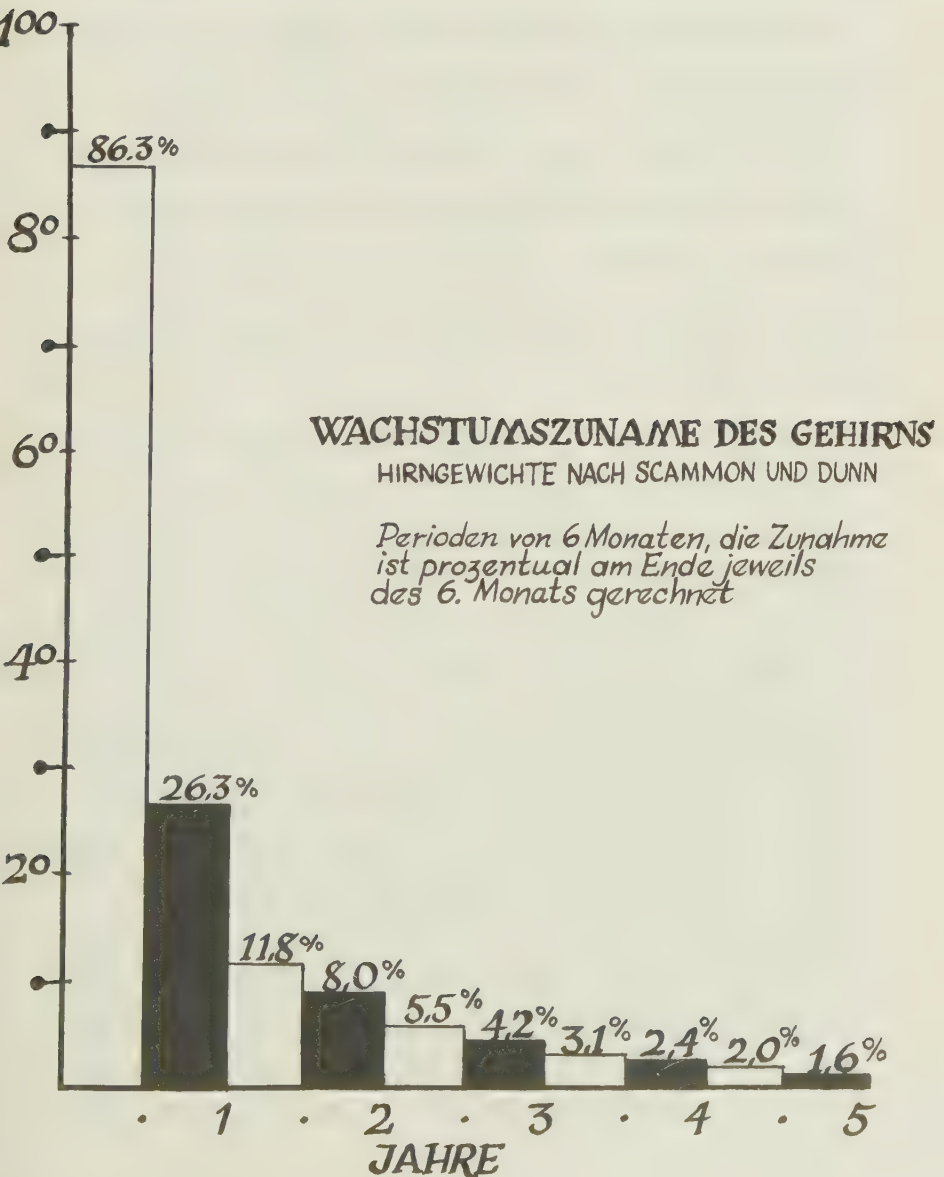
Bei der CROUZON'schen Krankheit kombinieren sich mit dem Turricephalus noch gewisse Verbildungen der Gesichtsknochen, wie Hypoplasie des Oberkiefers, eine charakteristische Prognathie des Unterkiefers, ein Weitstand der Augen und eine Verbreiterung der Nasenwurzel mit dem typischen "Papageienprofil". Ein enormer Exophthalmus sowie Stauungspapille und Opticusatrophie durch Hirndruckerscheinungen vervollständigen das Bild. Das Leiden ist dominant vererbbar.

Bei der APERT'schen Krankheit treten symmetrische Syndaktylien an Händen und Füßen auf. Bei dieser Form ist nur die Sutura coronaria vorzeitig verknöchert. Auch dieses Leiden ist dominant vererbbar. Mischformen zwischen diesen beiden Krankheitsbildern sind möglich.

Aetiologie: Über die Ursache der Kraniosynostose ist nichts sicheres bekannt. Sie ist bei Knaben mit 85% häufiger feststellbar als bei Mädchen. Die Meinungen der Autoren sind zum Teil widersprechend. Erbliche und konstitutionelle Faktoren werden in gleichem Masse wie raumeinengende Prozesse in utero für die prämatüre Kraniosynostose verantwortlich gemacht. - Nach GREIG (1924) entsteht der Turmschädel durch Synostose im Embryonalstadium und zwar sobald die einzelnen Knochen sich berühren;

zu einer eigentlichen Nahtbildung kommt es also gar nicht. THOMA (1911) vertritt ebenfalls die vorzeitige Nahtverknöcherung. Er glaubt aber nicht, dass die Nahtlinien, die sehr schmale Bindegewebsstreifen bilden, durch gesteigertes Flächenwachstum zu nachweisbaren Änderungen der Schäeldimensionen führen können. Nach seiner Ansicht ist das interstitielle Wachstum des gesamten übrigen Knochengewebes entscheidend. Als Ursache werden Stoffwechselstörungen im Bindegewebe, Knorpel, Knochen oder abnorme äussere Druckwirkungen auf die Schädelwand oder Spannungsänderungen infolge des Wachstums anderer Gewebe in der Fetalzeit angegeben. GÜNTHER sieht allgemein ursächliche Faktoren, wie Hypoplasie der Schädelbasis und Anomalien der Blutversorgung der Schädelknochen als Ursache an. Er misst der Nahtobliteration nur sekundäre Bedeutung bei. Die Annahme jedoch wird von vielen anderen Autoren stark angezweifelt. INGRAHAM, PARK und POWER schliessen auf einen Defekt des Keimplasmas. YOUNG fand in 2 untersuchten Fällen von Kraniosynostose den Blut-Ca-Spiegel mit 18 mg% bei einem und mit 20 mg% bei anderen Patienten erhöht. Auf Grund dieser Befunde vertritt auch er die Ansicht, dass die Anomalien auf irgendeinen, dem Keimplasma innewohnenden Schaden zurückzuführen seien. Die Deutung der Kraniosynostosen durch vererbte Syphilis (BUSCHAN) oder lokale Entzündungen (VIRCHOW), etc. sind nur Hypothesen, die den Mechanismus der Erscheinungen gar nicht erklären. Interessant sind die Ausführungen von TROITZKY und Mitarbeiter, der bereits 1932 erklärte,

Abb. 2



dass das Gehirn der leitende Faktor im Prozess der Bildung des Schädeldaches ist. Bewiesen wird das durch die Mikrocephalie, welche infolge eines Stillstandes des Gehirnwachstums entsteht. Seiner Meinung nach erklärt sich die Abnormität beim Vorgang des Nahtverschlusses durch Defekte im Bau und der histologischen Mechanik dieser oder jener Stellen der Dura mater oder des äusseren Periosts. Ursachen davon können Syphilis, Entzündungsprozesse, Geschwülste, ein Trauma oder lokale Defekte in der Innervation oder im Gefässsystem sein. Als Endresultat kann ein lokales Zuwachsen der Nähte des Schädeldaches erfolgen.

Es ist jedoch nicht meine Aufgabe, die verschiedenen Meinungen und Theorien gegeneinander abzuwägen, sondern ich will versuchen, dasjenige herauszustellen, was nach der heutigen Auffassung mit überwiegender Wahrscheinlichkeit als geklärt angesehen werden kann. Das sind die Ansichten von RIERING und MORSELLI. Beide vermuteten, dass die prämaturne Synostose der Schädelnähte zurückzuführen sei auf die Ossifikationszentren der angrenzenden Knochen. RIERING dachte, dass es zusätzlich einige bestimmte Fehler in der blastodermalen Matrix gebe, welche die Knochen voneinander trennen. Danach hätte als Ursache die Verschiebung der primären Ossifikationszentren des Stirn- und Scheitelbeins zu gelten, die als Missbildung oder auch als Keimvariation aufzufassen wären. Die Verknöcherung spielt sich besonders an der Sutura sagittalis und der Sutura coronaria, auch an der Sutura

lambdoides (WRIGHT) ab. Die Entwicklung des Schädels bleibt bei der Verknöcherung einer Naht in der Richtung zurück, die senkrecht auf der synostotischen Naht liegt (VIRCHOW). Durch Verhinderung der Ausdehnung in der Längsrichtung entsteht nun die abnorme Höhenentwicklung, womit vielfach auch eine Entwicklung in die Breite verbunden ist, was von der verschiedenen Beteiligung der einzelnen Nähte abhängt. Verursacht wird die Verformung letztlich durch das Weiterwachsen des Cerebrums. Beim Säugling, der als Kompensatoriumsmöglichkeit noch die grosse Fontanelle aufweist, wird eine Vortreibung der Fontanelle, welche später nachträglich verknöchert und zu einer Buckelbildung führt, beobachtet. Beim Erwachsenen hingegen resultiert die Vortreibung der Scheitelbeine. - Die Frage nach der Genese der frühzeitigen Synostose interessiert deshalb, weil man ihr eine raumeinengende, die Gehirnentwicklung hemmende, Wirkung beimessen muss, denn obwohl das Wachstum des knöchernen Schädels hinsichtlich Ausdehnung und Formung vom Wachstum des Gehirns abhängt, ist die Voraussetzung dafür das Offensein und Offenbleiben der Nähte. Die frühzeitige Schliessung dieser Suturen verhindert eine Erweiterung des intrakraniellen Raumes, welcher normalerweise notwendig ist, um dem wachsenden Gehirn Platz zu schaffen. So stellten SCAMMON, DUNN, COPPOLETTA und WOLBACH fest, dass das Gehirn in den ersten 6 Monaten um 85% an Gewicht zunimmt (Abb.2). Nach dem zweiten Jahr ist das Wachstum langsamer, aber immer noch schnell. Nach dem 7.bzw.8.Lebensjahr erfolgt nur noch eine sehr geringe Gewichtszunahme des Gehirns. Mit anderen Worten, das Gehirn wird für den vorhandenen Raum

zu gross und lebenswichtige Funktionen werden dadurch beeinträchtigt. Zwar ist das Gehirn nicht pathologisch klein, aber der intrakranielle Raum ist pathologisch klein. Die klinische Wichtigkeit dieser Betrachtung ist klar, je früher die Synostose beginnt, desto wahrscheinlicher ist eine Gehirnschädigung zu erwarten. Umgekehrt, je früher die frühzeitige Schliessung erkannt und chirurgisch behandelt wird, desto grösser ist die Aussicht, dass keine cerebralen Schäden zurückbleiben. FABER, TOWNE und ARSINI waren die ersten Autoren, die die dringliche Forderung der frühzeitigen chirurgischen Behandlung stellten. Unter frühzeitig ist die Operation vor Ablauf der ersten 6 Monate, spätestens jedoch im Verlauf des ersten Lebensjahres zu verstehen.

Die klinischen Erscheinungen der Kraniosynostose sind in Art und Schwere davon abhängig, in welchem Alter die Verknöcherung auftritt und welche Nähte vorzeitig obliteriert sind. Meist jedoch entsteht die Kraniosynostose im Foetalstadium und ist sehr oft schon unmittelbar nach der Geburt zu diagnostizieren. Die Diagnose ist in allen Fällen am besten röntgenologisch zu stellen und besonders wichtig, wenn eine chirurgische Intervention erwogen wird, da der zu wählende chirurgische Eingriff im wesentlichen davon abhängt, welche Naht bzw. Nähte vorzeitig verknöchert sind. Der unmittelbar an die obliterierte Naht angrenzende Knochen zeigt eine zunehmende Dichte. Die Orbitae können verkürzt sein und die Orbitaldächer können nahezu eine senkrechte Stellung einnehmen. Die Schädelkalotte ist gewöhnlich verdünnt. Besonders auffällig ist die Verkürzung des Abstandes vorderer Sellarand - Nasenwurzel. Daneben finden sich fast regelmässig Impressionen

digitalae als klinisches Zeichen des chronisch erhöhten intrakraniellen Druckes, welche merkwürdigerweise hauptsächlich im Bereich der Stirnbeine beobachtet werden. Ausserdem ist röntgenologisch meist noch eine Entkalkung des Dorsum sellae zu konstatieren.

Das klinische Bild kann wechseln von leichten vorübergehenden bis zu schweren dauernden Kopfschmerzen und Schwindelanfällen, schliesslich hinführen zu der gefürchteten Opticusatrophie und Amaurose neben hochgradigen psychischen Alterationen. Dieses bedrohliche Krankheitsbild ist eigentlich nur bis zum 7.bzw. 8.Lebensjahr zu fürchten, bis zu jenem Zeitpunkt also, in welchem das Wachstum des Gehirns im wesentlichen abgeschlossen ist. Die gewöhnlichen Symptome bei ganz kleinen Kindern, die noch nicht über Kopfschmerzen klagen können, sind von Zeit zu Zeit Unruhe, Erbrechen und Verzögerung der körperlichen Entwicklung; die ständigen Kopfschmerzen machen die Kinder unlustig und apathisch. Sehr früh entsteht meist ein Exophthalmus, er ist ein häufiges Symptom und zurückzuführen auf eine sich zunehmend verkürzende Orbita. Manchmal kann die Protrusio bulbi solch erhebliche Grade erreichen, dass die Augenlider nicht geschlossen werden können. Oft veranlasst das "enorme Vorquellen der Augen" die Eltern sehr frühzeitig, einen Arzt aufzusuchen. Nicht immer kann man den Exophthalmus auf die anatomische Deformierung der Orbitae zurückführen, sondern auch der erhöhte Schädelinnendruck kann zur Protrusio bulbi führen. Dieser Umstand wurde von KING 1941 bei seinen Operationen beobachtet, als das Auge sofort nach der Kraniotomie einsank. Vereinzelt ist eine Kombination mit psychischen Störungen beobachtet worden, im allgemeinen aber wird betont, dass die

geistigen Funktionen nicht vermindert sind. So sollen auch sehr bedeutende Menschen, wie z.B. SCOTT, HUMBOLDT, MECKEL, PARACELSUS turricephal gewesen sein.

Die gefährlichste Komplikation der Kraniosynostose ist die Sehnervenschädigung mit dem Endergebnis der völligen Blindheit und die schwere geistige Retardierung. Die Sehnervenstörung ist bei der Geburt niemals maximal ausgeprägt, sondern bildet sich erst in den ersten Lebensmonaten bis -jahren heraus. GÜNTHER fand 1937 in seiner Literaturübersicht, dass 67 von insgesamt 74 Patienten eine Opticusatrophie hatten, 45 waren blind. SCHLOFFER und VAN DER HOVE haben angenommen, dass der Sehnervenkanal enger als normal ist und dass der Druck auf den Sehnerven durch die Ränder der verengten Löcher, die Opticusatrophie und Blindheit verursacht. BEHR und BEAUMONT glauben, dass die Atrophie auf eine Abknickung des Sehnerven zurückzuführen sei. ENSLIN glaubt, dass der eigentliche Sitz der Sehstörungen in einer mangelhaften Ausbildung des Hinterkopfes (ungenügende Entwicklung des Sehzentrums) zu finden sei. Denn die Pupillenreaktion war bei seinen Patienten erhalten, obwohl kein Lichtschein wahrgenommen wurde. Die am häufigsten angenommene Theorie ist die, dass die Erblindung sekundäre Folge einer chronischen Stauungspapille ist, welche verbunden ist mit einer zunehmenden diffusen intrakraniellen Drucksteigerung. Insbesondere, da der zunehmende intrakranielle Druck von langer Dauer ist. BENETT und Mitarbeiter fanden, dass der intrakranielle Druck bis zu einer Höhe von 80 mm Hg = 1,05 m H₂O-Druck reicht und GÜNTHER berichtet über Fälle, welche

einen Druck von 450 mm H₂O hatten. Daher erwartet man, dass die Opticusatrophie allein darauf zurückzuführen ist.

VELHAGEN betont, dass unter einem grossen Krankengut der Chemnitzer Blindenanstalt kein Fall festzustellen war, in dem nicht Zeichen einer aktuellen oder früheren Drucksteigerung an Fundus oder Schädel oder beidem vorgelegen hätten. CREUTZBURG berichtet von 21 in der Hallenser Klinik untersuchten Fällen von Turmschädeln, davon zeigten 5 Patienten eine Amaurose, 10 eine Amblyopie. Bei 13 Fällen bestand ein Exophthalmus. Ein rascher Verfall des Sehvermögens vor dem 7. Lebensjahr zeigte sich bei 5 Patienten. BRAI fand im Rückblick auf die Literatur, dass von 85 Patienten 25 blind waren und 30 eine unilaterale Blindheit hatten. Die Zahl der Turmschädelträger, die ein stark herabgesetztes Sehvermögen aufweisen oder vollkommen erblindet sind, ist sehr gross. Nach VERSCHUERS Berechnung gibt es in Deutschland 15.000 Erblindungen auf angeborener Grundlage und davon 10-14% auf der Basis von Turmschädelbildung! Dieser hohe Prozentsatz lässt verstehen, dass der frühzeitige chirurgische Eingriff heute eine dringliche Forderung ist.

Bemerkens- und nachahmungswert ist das Beispiel der Universitäts-Frauenklinik zu Helsinki, in der neugeborene Patienten bei auch nur fraglichem Verdacht einer Kraniosynostose, in die Kinderklinik geschickt werden. So berichtet LAITINEN 1956 von sehr schönen Ergebnissen;

er operierte 40 Patienten im frühen Kindesalter. -
Kinderarzt und Geburtshelfer tragen die Hauptlast
der Verantwortung für die frühzeitige Diagnose der
Kraniosynostose.

In Deutschland stellt die abnorme Schädelform allein noch
keine Indikation zur Operation dar. Lediglich RIECHERT
mass dem kosmetischen Effekt 1958 erstmalig grössere
Bedeutung bei. In den USA ist es schon lange üblich, die
kosmetische Seite hervorzuheben und sie allein schon als
Anzeige zu einer Operation zu werten. Hervorragende kos-
metische Resultate werden nur durch frühzeitige Operation
erzielt. Hier ist die Behandlung eher eine prophylaktisch-
chirurgische als eine therapeutische.

Bei uns hingegen meint man nur dann operieren zu dürfen,
wenn eindeutige klinische Symptome für eine Kraniosynostose
bestehen, wie Kopfschmerzen, Schwindelerscheinungen, Nach-
lassen des Sehvermögens, Opticusatrophie, u.ä.. Dann ist
es oft jedoch schon zu spät, um an nennenswerte Erfolge
überhaupt denken zu können. Man sollte sich vor Augen hal-
ten, dass es heute Operationsverfahren gibt, die fast un-
gefährlich sein dürften.

III. Kurzer Überblick der geschichtlichen Entwicklung der einzelnen Operationsmethoden und ihre Erfolge:

Die chirurgische Behandlung der Kraniosynostosen hat manche Wandlung erfahren. Ich will in der Folge nur diejenigen Operationsmethoden herausgreifen, denen eine gewisse Bedeutung in der Praxis zukommt. Schon Ende des vorigen Jahrhunderts haben die dekompressiven Trepanationen, u.a. auch Lumbalpunktionen, den intrakraniellen Druck temporär herabsetzen können und vermochten die Schwellung der Papille zu vermindern. Dem Kranken wurde dadurch eine gewisse, wenn auch nicht anhaltende, Erleichterung verschafft. Hier ist vor allem die doppelseitige subtemporale Dekompression nach CUSHING zu erwähnen.

1894 stellte JAKOBI Berichte über 33 Operationen zusammen, die in Amerika ausgeführt worden waren. Man zählte 14 postoperative Todesfälle. Die Chirurgie der Kraniosynostose fiel in Misskredit, weil damals von den meisten Chirurgen der Unterschied zwischen der Mikrocephalie und der prämaturen Kraniosynostose nicht erkannt worden war. Denn der Mikrocephalie liegt eine primäre Störung der Gehirnentwicklung zu Grunde und hier kann - wie schon seit langem bekannt - therapeutisch natürlich nichts ausgerichtet werden. Auf der anderen Seite aber gibt es auch heute noch einige Autoren, die nicht an eine erfolgreiche chirurgische Behandlung der Kraniosynostose glauben wollen.

1913 empfahl SCHLOFFER die Entfernung eines Teils der Schädelbasis, welche dem Sehnerven anliegt, um die Sehstörungen zu verbessern. Diese Methode wurde ausserhalb

Deutschlands nirgends angewandt und man sah bald ein, dass sie keine zufriedenstellenden Resultate zeigte. Dies ist wohl auch verständlich, weil bei dieser Operation gar nicht der Versuch gemacht wird, den erhöhten intrakraniellen Druck herabzumindern.

Die zirkuläre oder horizontale Kraniektomie wurde 1932 von BAUER neu entwickelt und zur Anwendung gebracht. Ein Verfahren, das lange Zeit in Vergessenheit geraten war, denn bereits 1892 wurde die zirkuläre Kraniektomie, allerdings mit anderen Hautschnitten, von GERSUNY und später auch von DUMANT zur Behandlung der Mikrocephalie angewandt, 1928 von JIRASEK erneut aufgegriffen und beschrieben. Obwohl die Methode von BAUER allgemein bekannt ist, hat sie -nach dem Schrifttum zu urteilen- keine Verbreitung gefunden, da sie eine zu hohe Belastung für den Patienten darstellt. Lediglich die Russin DENISOVA berichtet 1954 über 12 operierte Fälle, von denen 2 starben und bei den übrigen die Sehkraft stabilisiert werden konnte. CHOH-LUH-LI und ELVEDGE kritisieren, dass sich das Gehirn nur in vertikaler Richtung ausdehnen kann. Auch TÖNNIS berichtete über wenig gute Erfahrungen. WANKE sah bei einem Fall Erfolg. Manche anderen Autoren (BENNETT, KEEGAN, HUNT) empfehlen die zirkuläre Kraniotomie für ältere Kinder. Technisch geht man dabei in der Art vor, dass die Schädelkalotte kreisförmig durchtrennt wird und nur eine Knochenspanne unter der Hautbrücke stehen bleibt.

Erst vor wenigen Jahren wurde im deutschsprachigen Schrifttum die schon 1938 angegebene Fragmentation des Schädeldaches von KING erwähnt. KING teilt die Schädelkalotte

mosaikartig auf. Nach den mitgeteilten 2 - 5 jährigen Katamnesen besserten sich die subjektiven Beschwerden und es kam zu einer geringen Visusverbesserung. Röntgenologisch blieben die Sägeschnitte bis zu 2 1/2 Jahren offen (ELVIDGE, CHOH-LUH-LI, KING).

Mit dem Ziel, die Zahl der Fragmente zu vermindern, wurde die 'mosaikartige Fragmentation' von ALCALDE, FAIRMAN und DESBUQUOIS modifiziert und mit gutem Erfolg angewandt.

Das Prinzip der Fragmentation spiegelt sich in der Methode von TÖNNIS wider. Er führt die Fragmentation im Stirnbeereich durch (Abb.3)

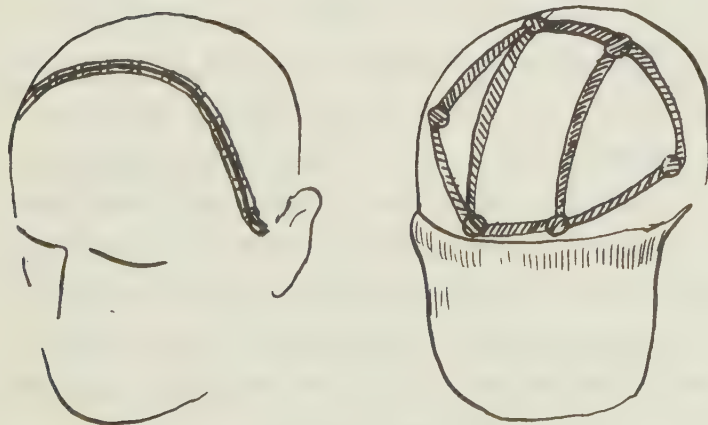


Abb.3

Nach Bildung eines frontal gestielten Weichteillappens werden aus den Stirnbeinen, nach Anlegung der entsprechenden Bohrlöcher, 3 - 4 Fragmente gebildet.

Bei drohender Opticusatrophie wurden von ihm zusätzlich die Orbitae und Sehnervenkanäle nach HILDEBRAND entdacht. Das Vorgehen TÖNNIS' verdient deshalb Beachtung, weil die beim Turmschädel am stärksten veränderte vordere Schädelgrube entlastet wird. Darüber hinaus ist das Verfahren auch für Nachoperationen anwendbar.

Auf die Exstirpation synostotischer Kranznähte wurde schon 1921 von dem Ophthalmologen MEHNER hingewiesen. Therapeutische Konsequenzen wurden hieraus noch nicht gezogen; sein Vorschlag geriet wieder in Vergessenheit.- 1943 schlug WANKE die vertikale Kraniotomie vor und er berichtet 1949 über seine erste gelungene Operation bei einem 6jährigen Knaben. Er resizierte die synostotische Kranznaht bis in die mittlere Schädelgrube hinein; bei gleichzeitiger Pfeilnahtsynostose empfiehlt er, in 2 Sitzungen die Pfeilnaht parasagittal zu öffnen. Diese Methode sollte bei Kindern bis zu 10 Jahren angewandt werden. Es gibt vereinzelte Berichte darüber, dass diese Methode mit gutem Erfolg angewandt worden sei (SERFLING, PARNITZKE, WANKE). Im Hinblick auf die verhältnismässig geringe Anzahl durchgeführter Operationen ist es jedoch schwierig, diese Methode positiv oder negativ zu bewerten. Alle chirurgischen Massnahmen fanden jedoch nur wenig Anerkennung, weil die schnelle Verschlussung der Knochen-

zwischenräume den Erfolg sehr ungünstig beeinflusste. Um dies zu verhindern, haben SIMONS und PEYTON 1947 die Knochenränder mit Tantal-Folie bedeckt. 1948 haben ALEXANDER und MATSON dieses Verfahren verbessert durch Verwendung von Polyäthylenfilm. RIECHERT wies 1958 noch daraufhin, dass durch periostale Wucherungen die operativ angelegten Furchen im Knochen sich zu schnell verschliessen und so der erreichte Effekt wieder in Frage gestellt wird.

Es fragt sich natürlich, ob dieses Problem bei allen Operationen vordringlich erscheint, denn wenn ein Patient frühzeitig genug operiert wird, so dass eine normale Entwicklung bzw. normale Ausdehnung des wachsenden kindlichen Gehirns garantiert wird, genügt ein Offenbleiben der künstlichen Suturen von 15 Monaten bis zu 2 1/2 Jahren. Denn, wie bereits erwähnt, ist die Wachstumsgeschwindigkeit des Gehirns im Säuglingsalter am grössten und wenn es gelingt, die Suturen bis zu 2 Jahren offenzuhalten, ist eine normale Entwicklung des Gehirns bereits gewährleistet.

Anscheinend hat bislang wohl das Operationsverfahren der "linearen Kraniektomie" von INGRAHAM mit die besten Resultate erzielt. Seine Methode geht darauf hinaus, durch Schaffung künstlicher Knochensuturen den notwendigen Raum zu gewinnen und so dem Schädel Ausdehnungsmöglichkeiten in nahezu normalem Grade zu verleihen. Es gibt ausführliche Berichte von LAITINEN, MIETINEN und SULAMAA 1956 und INGRAHAM und MATSON 1954 über die Erfolge dieses

Verfahrens. Alle Autoren beweisen, dass ein nahezu vollkommenes Ergebnis nur erzielt wird, wenn der Patient möglichst im ersten Lebensjahr operiert wird. MC.LAURIN und MATSON veröffentlichten 1951 einen Bericht über 120 operierte Kraniosynostose-Patienten, davon wurden 30 Patienten in den ersten 6 Lebensmonaten operiert, das jüngste Kind war 1 1/2 Wochen alt. Um die Ergebnisse ihrer Operationen objektiver beurteilen zu können, haben die Autoren den jeweiligen Schädelindex prae- und postoperative berechnet:

Patient Nr.	Operations- alter	Schädel- index	postoperative Zwischenzeit	Schädel- index:
1	3 Monate	61	-	-
2	1 Monat	65	4 Monate	74
3	2 1/2 Monate	64	3 1/2 Monate	68
4	2 Monate	71	9 Monate	83
5	6 Wochen	63	2 Jahre	80
6	2 1/2 Monate	66	2 Jahre	75
7	3 Monate	61	6 Monate	66
8	5 Monate	68	3 Jahre	64 +
9	1 Monat	71	2 1/2 Jahre	77
10	3 Monate	67	4 Jahre	71
11	2 Monate	58	1 Jahr	64
12	5 Monate	67	3 Jahre	76
13	6 Wochen	63	1 1/2 Jahre	77
14	2 Wochen	-	1 Monat	70
15	3 Monate	64	-	-
16	5 Monate	68	-	-
17	3 Monate	62	-	-
18	2 Monate	58	1 Monat	63
19	2 Monate	68	2 Monate	74
20	1 Monat	93	2 1/2 Jahre	84
21	6 Monate	97	-	-
22	6 Monate	-	4 Jahre	86
23	6 Monate	92	-	-
24	7 Wochen	78	5 Monate	76
25	5 Monate	93	3 Jahre	90
26	5 1/2 Monate	93	1 Jahr	88
27	1 Monat	81	-	-
28	2 1/2 Monate	93	10 Monate	90
29	2 1/2 Monate	81	11 Monate	79

Unter Schädelindex versteht man das prozentuale Verhältnis der Breite zur Länge des Schädels.

Also: Schädelindex = $\frac{\text{Breite} \times 100}{\text{Länge}}$

Normalerweise schwankt der Schädelindex zwischen 70 - 80. Werte unter 70 zeigen, dass eine anterior-posterior Verlängerung vorhanden ist. Der Grad der Abweichungen des Indexes deutet wahrscheinlich auf die intrauterine Entwicklung hin, in welcher Zeit die Schliessung erfolgte. Alle angeführten Patienten wurden nach INGRAHAM's Methode operiert, wie überhaupt die überwiegende Zahl der ausländischen Chirurgen diese Methode bis heute bevorzugt hat, teilweise mit geringen Modifikationen. Die Entwicklung der Patienten war normal und die Autoren haben keine geistigen Defekte beobachten können.

IV. Über eine neue Operationsmethode und ihre Durchführung:

Im Jahre 1956 schlug SCHÜRMAN vor, INGRAHAM's in zwei Sitzungen ausgeführte 'sagittale und coronäre Kraniektomie' bei abgeänderter Technik

1. in einer einzigen Sitzung vorzunehmen und
2. durch Wiedereröffnung aller Schädelnähte so zu vervollständigen, dass eine annähernd "normale" Ausgangssituation am wachsenden Hirnschädel erreicht wird.

Seine Operationstechnik ist folgende: *In endotrachealer Narkose wird ein grosser, bifrontal gestielter Hautlappen angelegt. Der Hautschnitt für diesen Lappen reicht von der Schläfe zur Schläfe und nach hinten bis etwa zur Höhe der Lambdanaht. Der doppelseitige frontal gestielte Lappen wird nach vorn umgeschlagen und die occipitale Kopfschwarte soweit erforderlich nach hinten zurückgeschoben. Damit ist die gesamte Schädelkonvexität freigelegt. Sie wird z.T. mit feuchten Tüchern abgedeckt. Nun werden sämtliche Schädelnähte, welche knöchern fest verbunden sind, nach Anlegen entsprechender Bohrlöcher wieder eröffnet. Dabei wird so vorgegangen, dass zunächst bds. parallel zur Sagittalnaht eine Reihe von Bohrlöchern angelegt wird, von denen stets ein Paar in der Nähe der Nahtwinkel - von Kranz- und Sagittalnaht einerseits und von Lambda- und Sagittalnaht andererseits - zu liegen kommt. Dann werden direkt oberhalb der Augenbrauenwülste und im Gebiet der Temporalnaht Bohrlöcher angelegt (Abb.4)



Abb.4

Die kleinen Pfeile bezeichnen Knochenbrücken, an welchen Stirn- und Scheitelknochen gewissermassen wie ein "Tulpenblatt" gestielt sind.

Der Schädelknochen wird nun im Verlauf der verknöcherten Nähte mit der Gigli-Säge aufgesägt und die Knochenrinne anschliessend mit dem Luer auf ca. 1 - 2 cm Breite erweitert. Im Bereich der Sagittalnaht wird der Knochen bds. parallel zur Naht aufgesägt und mit dem Luer erweitert, so dass eine schmale Knochenbrücke über dem oberen Längssinus erhalten bleibt. Auf diese Weise gelingt es, die Stirnbeine auf beiden Seiten bis auf eine kleine stehbleibende frontotemporale Knochenbrücke völlig zu isolieren. Ebenso werden beide Scheitelbeine bis auf eine schmale Knochenbrücke zum Schläfenbein hin vollständig isoliert. Lediglich zum Hinterhaupt hin bleibt nach breiter

Eröffnung der Lambdanaht eine etwas stärkere Knochenbrücke erhalten, um das Gerüst der Schädelkalotte nicht allzu sehr zu schwächen. Zum Schluss wird die etwa 1 - 2 cm breite Knochenleiste, welche über dem Sinus sagittalis superior erhalten geblieben ist, in Höhe der Kranznaht durchtrennt und an jedem Ende 1 cm weit reseziert. Die auf diese Weise gewissermassen "tulpenblütenförmig" isolierten Knochen haben eine weitgehende Beweglichkeit zurück- erhalten, aber werden durch die kleinen Knochenbrücken dennoch ausreichend fest in ihrer Lage gehalten. Dem Druck von innen her können sie sehr gut nachgeben, indem sie sich wie eine Blüte am Scheitelpunkt öffnen und auseinanderweichen können. Die Hirnpulsation wird sichtbar auf die gut beweglichen Knochenfragmente übertragen. Der Hautlappen wird nach Einlegung eines Drainstreifens zweischichtig vernäht "(Abb.4).

Es werden zu dieser Methode Untersuchungsergebnisse von 9 "Kraniektomierten" mitgeteilt, die im Verlaufe von drei Jahren von SCHÜRMANN operiert wurden. Die Vorteile dieses Verfahrens liegen darin, dass die Methode einerseits keine zu grosse Belastung für den Patienten darstellt und deshalb ebenso gut im Säuglings- und Kleinkindalter durchgeführt werden kann und andererseits, dass sie eine physiologische Ausgangssituation wieder herzustellen versucht, die eine normale Gehirnentwicklung gewährleisten soll.

V. Untersuchungsergebnisse:

1. J., Erika, geb. 26.1.1948

F.A.: o.B.

E.A.: Im Februar 1954 fiel der Mutter auf, dass das Kind ständig über Kopfschmerzen klagte. Der Hausarzt überwies das Mädchen einem Chirurgen, dieser stellte einen Turmschädel fest, riet jedoch von einem operativen Vorgehen ab. Er forderte die Mutter aber auf, das Kind regelmäßig in der Augenklinik vorzustellen, was auch alle 3 Monate geschah. Der Augenhintergrund war immer klar.

2 1/2 Jahre später, im März 1957, erkrankte das Kind an einer Grippe und kam in bewusstseinsbeeinträchtigtem delirantem Zustand zur Aufnahme, ohne meningitische Reizerscheinungen. Stark erhöhter Liquordruck, ophthalmologisch jedoch keine Zeichen einer Stauung. Auffällig war der kurze Kopf des Mädchens bei leichtem Exophthalmus (s. Abb. 5).



Abb. 5

J., Erika, 9 Jahre, praeoperativ.

Befund:

Kraniosynostose der Coronar- und Sagittalnaht, während die Lambdanaht offen ist; als Folge besteht ein Turri-cephalus mit ausgeprägten Impressiones digitatae als Ausdruck der chronischen Hirndruckerscheinungen, welche bei interkurrenten Infekten eine Zunahme zeigten. - Eine Dekompressionsoperation durch weitgehende Nahtresektion wurde als erforderlich angesehen.

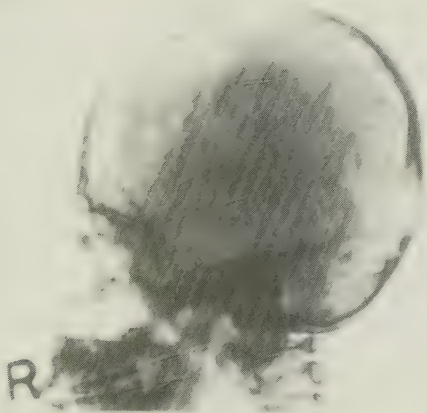


Abb.6

J., Erika, 9 Jahre: Typischer Turmschädel mit ausgeprägten Impressiones digitatae und ungewöhnlich guter Zeichnung des Sulcus transversus. Verkürzung, aber keine nennenswerte Steilstellung der vorderen Schädelgrube. - Die Felsenbeine fallen etwas nach innen ab. Sella mittelweit, oval, ohne Drucksymptome. Die Spheno-occipital-Fuge ist gut zu differenzieren. Nebenhöhlen unauffällig.

Im Mai 1957 wurde das Kind nach der vorher beschriebenen Methode von SCHÜRMANN operiert. Die verknöcherte Kranznaht wurde auf gut 1 cm Breite wiedereröffnet. Dabei zeigte sich eine weit über das erwartete Mass hinausgehende Innendrucksteigerung. Die Sagittalnaht selbst wurde nicht reseziert, um eine Sinusblutung zu vermeiden. Zur Verhinderung einer vorzeitigen Wiederverknöcherung wurden Polyäthylenmembranen in die Nahtresektionsbezirke eingelegt (Abb.7).

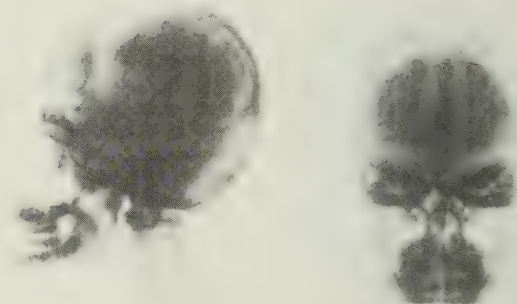


Abb.7



Abb.8

Zu Abb.7 und 8:
Erika J., 3 Wochen postoperativ.

Glatte postoperative Verlauf, nach 17 Tagen Entlassung. Kind fühlte sich sehr wohl. Der Kopfumfang hatte messbar zugenommen (Abb.9).

Gelegentliche Kontrollen ergaben auch weiterhin völliges Wohlbefinden. Der Schädelumfang nahm zu.

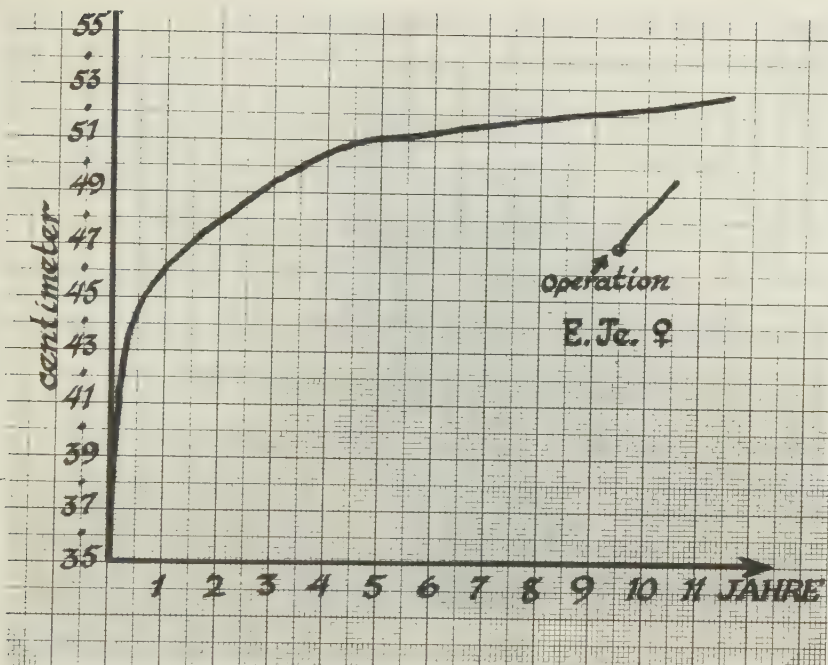


Abb. 9
Ausdehnung des Schädelumfanges nach der Nahtresektion. Zum Vergleich die normale Wachstumskurve des Schädels.

Letzte Kontrolle erfolgte im Juni dieses Jahres. Das jetzt 11 jährige Mädchen geht in die 6. Volksschulklasse, kommt dort gut mit. Kopfschmerzen sind nach ihrer Angabe nie wieder aufgetreten, auch sonst hat sich das Kind nett entwickelt (Abb. 10).



Abb. 10
J., Erika, 11 Jahre.

Röntgenbefund vom Juni 1959 (Abb.11).

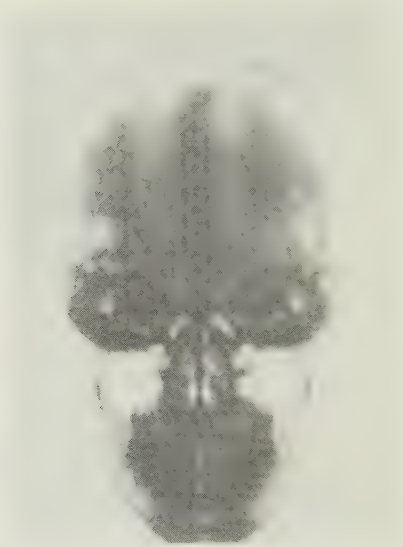


Abb.11

Schädel nach Operation: Noch deutlich vermehrte Impressiones gyrorum, jedoch weit offene operativ angelegte Schädelnähte.

2. G., Christiane, geb. 1.9.1955

F.A.: o.B.

E.A.: Kind war in den ersten Lebensmonaten unauffällig. Als es anfang zu sitzen mit 8 Monaten fiel den Eltern auf, dass es immer den Kopf zurückbeugte, wenn es etwas sehen wollte. Der Hausarzt hielt es für eine Lidlähmung. Im Winter 1956/57 bemerkten die Eltern über der Stirn eine Beule, die immer gleich blieb. Im Frühjahr 1957 meinte der Hausarzt, dass sich das auswachsen würde. Dass die Augen hervorgetreten seien, war den Eltern nicht aufgefallen. Sie drängten den Hausarzt, das Kind in die Klinik einzuweisen.

Psychisch:

Keine grob organischen Ausfälle. Das Kind ist altersmässig entwickelt. Es hält den Mund stets offen (adenoide Atmung), was ihm ein etwas blödes Aussehen verleiht. Dabei macht es sonst keinen retardierten Eindruck. Es spricht etwas unklar (Vater spricht auch verwaschen) und kann keine Zwischenlaute aussprechen.

Neurologisch:

Protrusio bulbi, Unschärfe der Papillen und Stauungspapille bds. Übriger neurologischer Befund regelrecht. Protrusio bulbi nahm innerhalb von 2 Monaten sichtbar zu.

Befund:

Es handelt sich um eine vorzeitige Kraniosynostose (CROUZON). Vorzeitig verknöchert sind die Kranznaht und die vordere Sagittalnaht, während die Lambdanaht und ein geringer Teil des hinteren Teiles der Sagittalnaht noch offen sind. Im Bereich der grossen Fontanelle befindet sich eine deutliche, bereits verknöcherte, Vorwölbung, welche anzeigt, dass über längere Zeit eine intrakranielle Drucksteigerung vorgelegen haben muss. Die Foramina n. optici sind röntgenologisch nicht verengt. Eine Schädelnahtresektion ist dringend angezeigt.



Abb.12a
G., Christiane
1 1/2 Jahre alt
praeoperativ

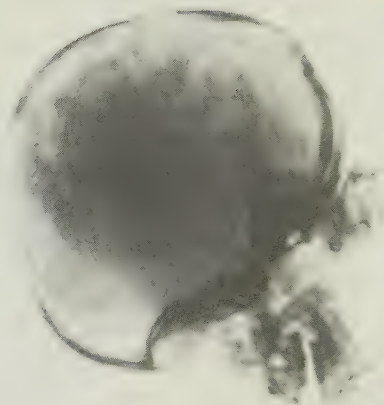


Abb.12b
G., Christiane
1 1/2 Jahre alt
praeoperativ



Abb.12c
G., Christiane
1 1/2 Jahre alt
a.p.Aufnahme drei Wochen postop.

Im Juli 1957 wird das Kind operiert. Eine ausgedehnte Schädelnahtresektion mit weitgehender Isolierung der Stirn- und Scheitelbeine (sonst wie vorher beschrieben) wurde vorgenommen. Die Hirnpulsation überträgt sich sichtbar auf die mobilisierten Knochenteile. Glatter postoperativer Verlauf. Im Röntgenbild sieht man, dass grosse Teile der Schädelkalotte entfernt sind, was vorwiegend für die Stirnregion gilt.

Abb.13a
G., Christiane
3 Wochen postoperativ

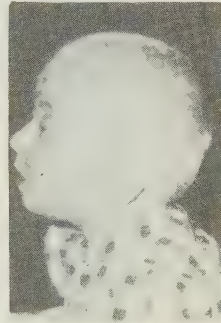


Abb.13b
G., Christiane
3 Wochen postoperativ.

Das Kind entwickelte sich weiter gut. Im Mai 1958 kam es zur klinischen Durchuntersuchung, da den Eltern eine stärker werdende Ptosis auffiel. Das Operationsergebnis ist in jeder Hinsicht befriedigend. Durch den Rückgang des Exophthalmus (Augenklinik) sind die Augenlider relativ zu lang geworden. Eine Operation zur Verkürzung der Augenlider wurde wegen der Unsicherheit des Ergebnisses nicht angeraten.

Letzte Nachuntersuchung:

Juli 1959. Das Kind hat sich gut entwickelt. Es ist völlig normal und äusserst originell. Spricht immer noch undeutlich. Kopfumfang hat zugenommen (Abb.15). Es hält immer noch ständig den Mund offen (adenoide Wucherungen). Der Mutter wird nahegelegt, das Kind zur Adenotomie wieder in die Klinik zu bringen.



Abb.14
G., Christiane
4 3/4 Jahre alt.

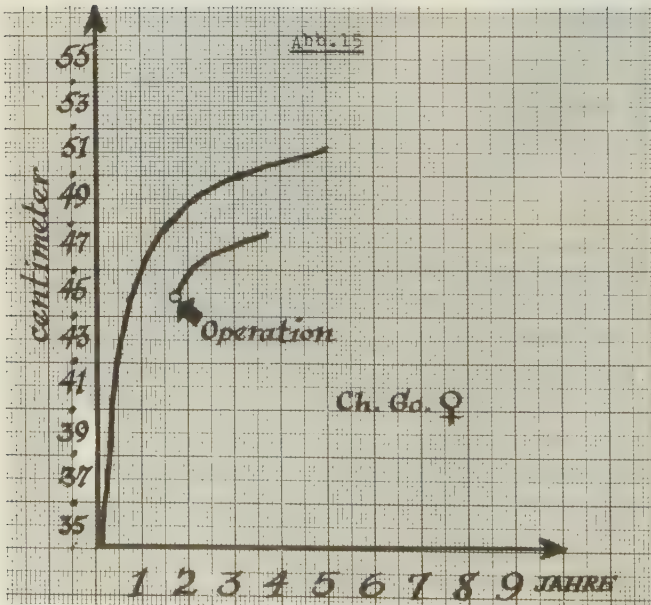


Abb.15
G., Christiane
Im Vergleich die
normale Wachstums-
kurve des Schädels

Ophthalmol.:

Zunahme der Venenstauung und auch der Papillenprominenz gegenüber dem letzten Befund. Zeichen einer Atrophie fehlen.

Röntgenbefund:

Im Vergleich zu den vorigen Aufnahmen hat die Vermehrung der Impressiones gyrorum zugenommen. Die angelegten Schädelnähte lassen sich deutlich erkennen (Abb.16).

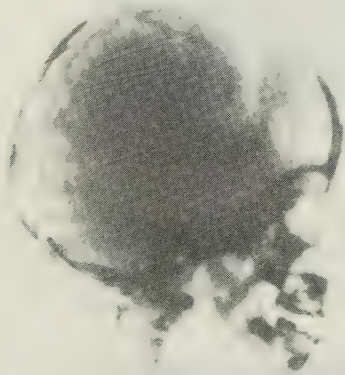


Abb.16
G., Christiane
4 3/4 Jahre

Darstellung der N.optici nach RHEESE bds.:

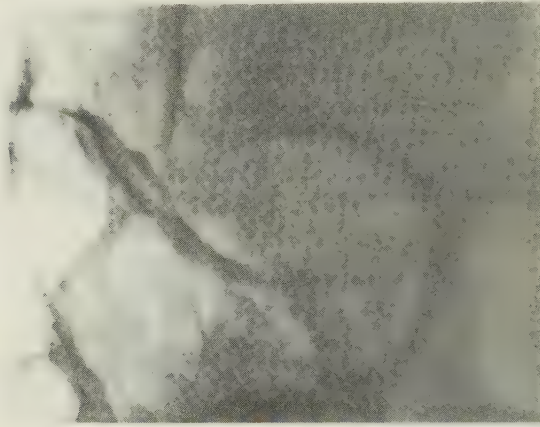


Abb.17a

R

Normale Darstellung der Orbitahinterfläche einschliesslich der Fissurae orbitae sup. sowie auch der Augennervenkanäle, die mit überall nachweisbarer Kontur und normaler Weite dargestellt sind. Kein Anhalt für Befund an den Orbitae.

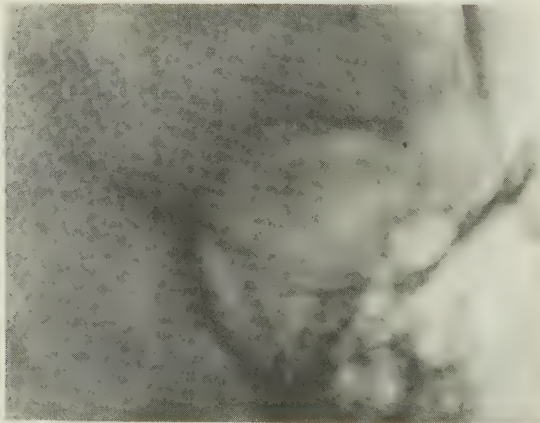


Abb.17b

L

3. Schm., Karl-Günther, geb. 21.11.1954

F.A.: o.B. (Vater hat einen ähnlich konfigurierten Schädel wie der Patient)

E.A.: Sectio im 10. Monat. Nie ernstlich krank gewesen.

Im 2. Lebensjahr fiel den Eltern eine Rückständigkeit in der Sprachentwicklung des schwer erziehbaren und ungezogenen Kindes auf. Vom Hausarzt erfolgte unter der Diagnose Dementia juvenilis die Einweisung in die Klinik.

Psychisch:

Der fast 3-jährige Junge ist in der geistigen Entwicklung deutlich retardiert, macht aber keinen kranken Eindruck. Er spricht noch keine vollständigen Sätze.

Neurologisch:

Ausgeprägter Exophthalmus und Stauungspapille bds. An den Hirnnerven kein pathologischer Befund. Übriger neurologischer Befund regelrecht.

Befund:

Kraniosynostose der Coronar- und Sagittalnaht mit eigenartiger Turmschädelbildung (Abb. 18) und chronischen Hirndruckerscheinungen. Hier liegt eine Fontanellenvorwölbung mit Verknöcherung vor.

Abb. 18a



Abb. 18b

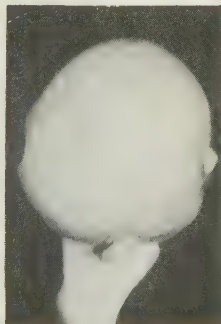


Abb. 18a, b, c, d
Schm., Karl-Günther, 2 3/4 Jahre
praeoperativ.

Bei der Operation im September 1957 wird eine Nahtresektion im Bereich der Coronarnaht bds. und der Sagittalnaht bis in Höhe der Lambdanaht hergestellt. Danach zeigt sich deutlich, dass nun die Hirnpulsation auf die Knochen übertragen wird.

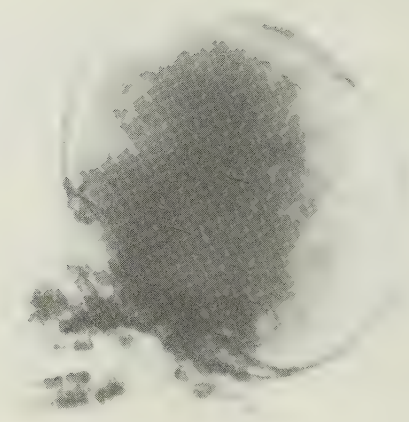


Abb.18c

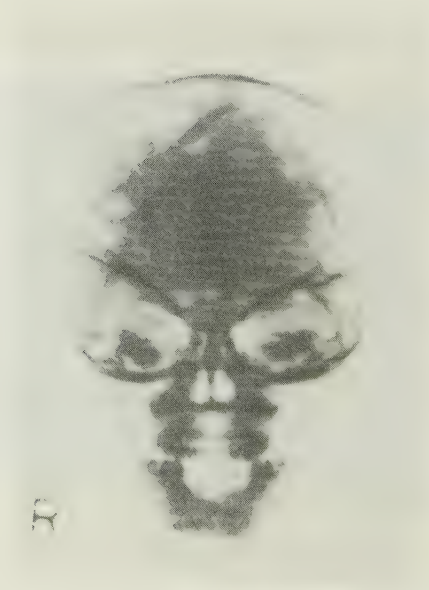


Abb.18d

Schm., Karl-Günther, 2 3/4 Jahre
praeoperativ.

Glatte postoperative Verlauf. Das Kind wurde wegen eines fieberhaften Infektes etwas verspätet nach Hause entlassen. Die ophthalmologische Untersuchung ergab, dass bereits drei Wochen nach der Operation keine Stauungspapille mehr nachweisbar ist.

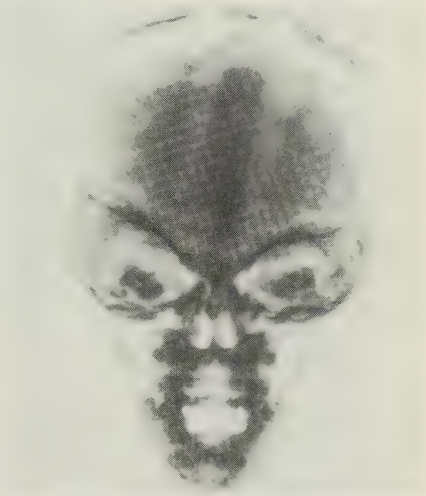
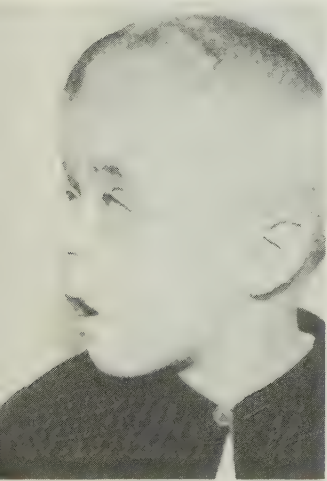


Abb.19a,b

Schm., Karl-Günther, 4 Wochen
nach der Operation.

Regelmässige Nachuntersuchungen ergaben, dass das Kind gute Fortschritte in der Sprachentwicklung machte. Der Schädelumfang nahm deutlich zu (Abb.20).

Letzte Kontrolle Juli 1959; der Exophthalmus ist fast ganz zurückgegangen. Das Kind hat sich körperlich gut entwickelt, es ist sehr scheu und weinerlich geblieben. Ein Test nach BÜHLER ist nicht durchzuführen, jedoch sicher an der Grenze der Deblilität. Das Kind hält ständig den Mund offen, schläft auch mit offenem Munde, so dass eine Adenotomie dringend angeraten wurde.

Ophthalmol.: o.B.

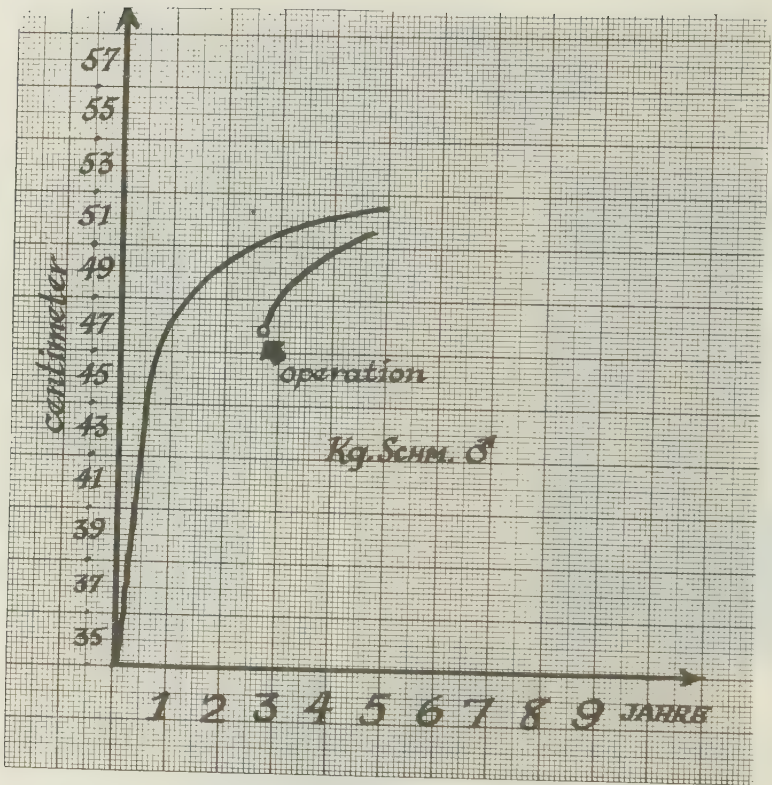


Abb. 20
Schm., Karl-Günther
Wachstumszunahme des Schädels.



Ab. 21a

Schm., Karl-Günther, 4 3/4 Jahre,
2 Jahre nach der Operation.

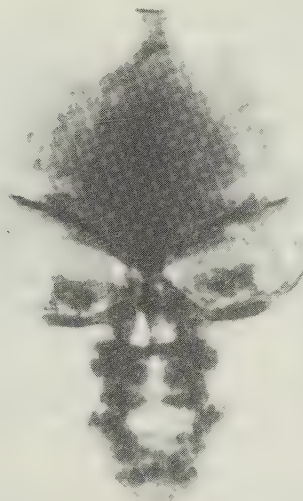


Abb.21b

Schm., Karl-Günther, 4 3/4 Jahre,
2 Jahre nach der Operation.

4. K., Ilse, geb. 30.8.1950

F.A.: o.B. (Vater und Grossmutter väterlicherseits hatten angeblich auch verformte Schädel).

E.A.: Schon bei der Geburt fiel eine Schädelveränderung auf. 8 Monate später, bei einer ambulanten Vorstellung in der Klinik, erschien der Zustand nicht bedenklich, da auch am Augenhintergrund noch keine Veränderungen wahrzunehmen waren. Ein knappes Jahr später waren beide Papillen leicht verschleiert. Es wurde eine Dysostosis craniofacialis mit Turmschädel und hochgradigem Exophthalmus diagnostiziert. Da das Augenlicht und die Hirnentwicklung gefährdet waren, wurde eine "Morcellation" nach KING in zwei Zeiten vorgenommen, die von dem Kind gut überstanden wurden. Der Schädel hob sich bei dieser entlastenden Operation sichtlich und der Umfang nahm zu (Abb.25). Bei der ophthalmologischen Kontrolle wurde die rechte Papille als normal befunden, links aber noch eine geringe Unschärfe festgestellt.



Abb.22

K., Ilse, 1 $3\frac{3}{4}$ Jahre, prae- und postoperativ im April 1952.

Röntgenologisch:

Es besteht ein Wolkenschädel. Die vordere Schädelgrube ist nach oben konvex begrenzt, ausserdem fällt eine abnorme Steilstellung des Clivus auf (Abb.23 a,b).

Regelmässige Kontrollen ergaben, dass sich das Kind gut entwickelte, es zeigte keine Intelligenzdefekte, nur der Exophthalmus blieb rechts ausgeprägt.

Ophthalmologische Kontrollen ergaben keine Druckerscheinungen, der Fundus war o.B. Bei dem Kind wurde eine Adenotomie vorgenommen, da es ständig den Mund offen hielt.

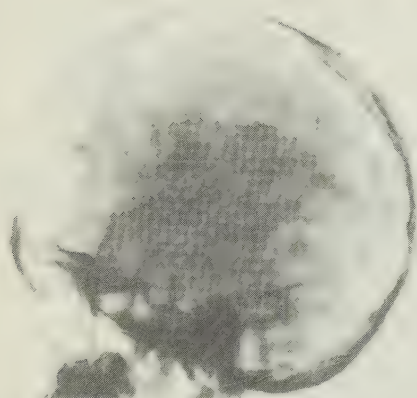


Abb. 23a, b
K., Ilse, 7 Jahre alt
nach der 1. Operation, aber
vor der 2. Operation 1957.



Abb. 24
K., Ilse, 7 Jahre alt
vor und nach der 2. Operation (1957).

5 1/2 Jahre nach der 1. Operation (Oktober 1957) war es zu einem Verschluss der Knochenresektionsrinnen gekommen, so dass eine Rezidivoperation angezeigt erschien. Der Exophthalmus hatte beträchtlich zugenommen und auch der Strabismus divergens war deutlich verstärkt (Abb. 24). Nach Wiedereröffnung der physiol. Nähte wurden Polyäthylenmembranen eingelegt.

Letzte Nachuntersuchung im April 1959. Das Kind hat sich gut entwickelt, es ist jetzt ein aufgewecktes und kluges Mädchen.

Ophthalmol.:

Bei der Exophthalmometermessung lagen die Werte bds. um 1 mm niedriger als im Vorjahr. Differenz noch im Bereich der Fehlerbreite. Augenhintergrund o.B., keine Atrophie oder Stauung.

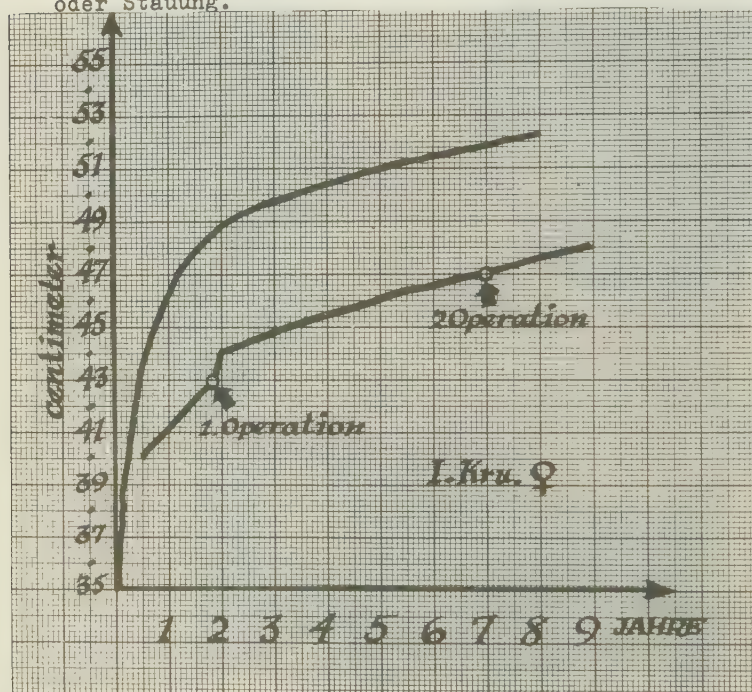


Abb. 25

Wachstumszunahme des Schädels, im Vergleich zu der normalen Wachstumskurve.

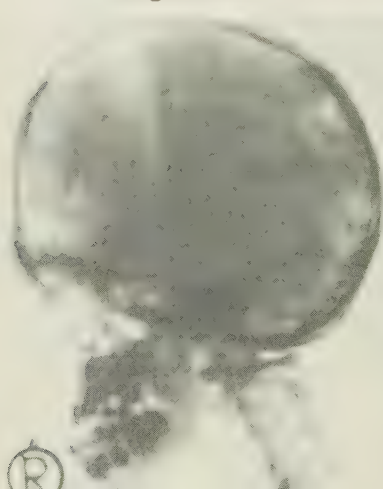


Abb. 26

Ilse K., 9 Jahre, postoperative seitliche Aufnahme zeigt, dass keine Nähte zu erkennen sind. Im Frontalbezirk, Knochenlücke von 2 cm Breite.

5. K., Uwe, geb. 26.9.1956

F.A.: o.B. (Kopfform des Vaters auch leicht auffällig)

E.A.: Ikterus prolongatus und Anämie.

Der Patient kommt mit 3 1/2 Monaten wegen anhaltender spastischer Erbrechen in die Klinik. Hier fiel eine Schädeldeformierung auf und es wurde ein Morbus CROUZON diagnostiziert.

Psychisch:

3 1/2 Monate alter Säugling, nicht altersmässig entwickelt, deutlich zu klein. EZ. ausreichend. In der Gesamtentwicklung erheblich retardiert (BÜHLER-HETZER-TEST). Sein Entwicklungszustand entspricht einem Alter von einem Monat.

Neurologisch:

Bds. stark ausgeprägter Exophthalmus mit Strabismus divergens. Am Fundus sind die Papillen noch nicht atrophisch, erscheinen aber etwas grau.



a



b

Abb. 27 a, b
K., Uwe, 3 1/2 Monate alt,
praeoperativ.

Befund:

Kraniosynostose der Coronar- und Lambdanaht; Kind ist durch die ballonartig vorgetriebene Vorderhauptpartie sehr entstellt. Auch die Hinterhauptschuppe ist stärker ausgebeult und wirkt wie aufgesetzt. Die grosse Fontanelle ist weit vorne, an atypischer Stelle. Klinisch sowohl als auch röntgenologisch besteht eine erhebliche intrakranielle Drucksteigerung.

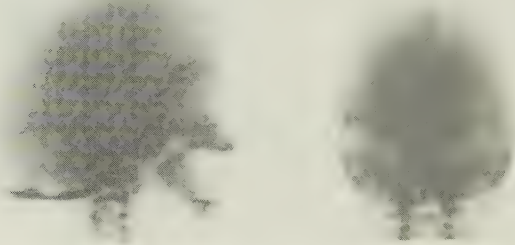


Abb.28

Sehr auffällig ist die steilgestellte Schädelbasis und die wabenartige Auflockerung des Schädelperiosts, besonders im hinteren Anteil. Auf der a.p. fällt die eigenartige Verkn. der Mittelnäht auf. Auf der seitlichen Aufnahme die unregelmässige Dicke des Schädelperiosts. Typischer Schädel für Morbus CROUZON.

Die Operation wurde wegen Erkrankung des Kindes um vier Wochen verzögert. In dieser Zeit nahm der Schädelumfang um $2 \frac{1}{2}$ cm - von 39,5 cm auf 42 cm - zu. Der Exophthalmus wurde stärker und die Fontanelle spannte sich noch stärker.



Abb.29

K., Uwe, $4 \frac{1}{2}$ Monate alt.

Die Operation - Resektion der vorzeitig verknöcherten Coronarnaht und des mittleren Drittels der vorzeitig verknöcherten Sagittalnaht - verlief ohne Komplikationen. Am Abend hatte das Kind Fieber von $40,4^{\circ}$, in der Nacht verschlechterte sich die Atmung und wenige Minuten später trat Exitus ein.

Bei der Sektion bestanden Zeichen eines chronischen Hirndrucks mit Druckatrophie des Schädelknochens.

6. G., Peter, geb. 2.11.1950

F.A.: o.B.

E.A.: Mit drei Monaten Lungenentzündung, mit 1 1/2 Jahren Tonsillektomie. Im Juli 1955 wurde das Kind wegen unklarer Bauchbeschwerden in die Universitäts-Klinik Heidelberg eingewiesen. Dort stellte man fest, dass der Kopf zu klein sei und riet zur Operation. Zeitweise hat das Kind über Kopfschmerzen geklagt, jedoch sonst keine Beschwerden geäußert.

Psychisch:

Keine grob organischen Ausfälle. Kind wirkt im ganzen etwas unterentwickelt, in sehr reduziertem EZ und KZ. Es ist freundlich und zutraulich, kann jedoch nicht richtig sprechen.

Neurologisch:

Mässiger Hypertelorismus, bds. volles Sehvermögen, Papillen unverdächtig. An den Hirnnerven kein pathologischer Befund. Übriger neurologischer Befund regelrecht.

Befund:

Kraniosynostose, insbesondere vorzeitige Verknöcherung der Coronarnaht und des vorderen Drittels der Sagittalnaht. Es besteht als Folge eine Turricephalie mit ausgeprägten Impressiones digitatae als Ausdruck einer chronischen Steigerung des intrakraniellen Druckes (Abb.30). Obwohl bis jetzt keine Opticussymptome vorlagen, wurde die Durchführung einer dekomprimierenden Operation als erforderlich angesehen, um der zukünftigen Grössenentwicklung des Gehirns den notwendigen Raum zu geben.

oben:

G., Peter, 5 1/4 Jahre alt
praeoperativ

links unten:

3 Wochen postoperativ

rechts unten:

2 Jahre postoperativ

Die Operation findet im Februar 1956 statt. Dabei werden sämtliche Schädelnähte, welche knöchern fest verbunden sind, wiedereröffnet. Postoperativer Heilungsverlauf ohne Komplikationen. Vier Tage nach der Operation durfte das Kind aufstehen und 14 Tage später wird es nach Hause entlassen.

Gelegentliche Kontrollen ergaben weiterhin völliges Wohlbefinden und gute Entwicklung. Wachstumszunahme des Schädels (Abb.31).

Letzte Nachuntersuchung im Juli 1959. Der Junge ist für sein Alter (jetzt bald 8 1/2 Jahre) sehr schwächig und klein, macht aber einen netten und aufgeweckten Eindruck. Er geht in die 3.Volksschulklasse und kommt sehr gut mit.

Ophthalmolog.: o.B.

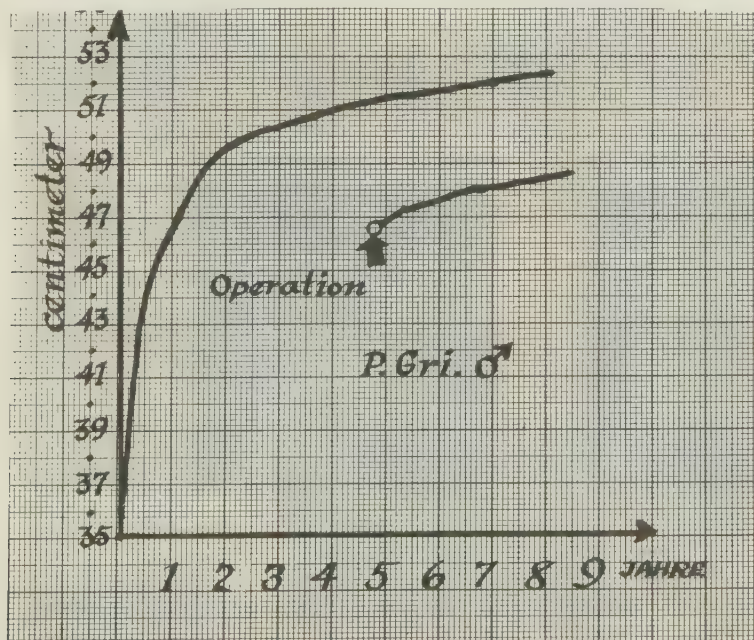


Abb.31
G., Peter
Wachstumszunahme des Schädels.



Abb.32
Peter G., 3 Wochen postoperativ
a.p.Aufnahme.



Abb.33

G., Peter, 8 1/2 Jahre alt.



Abb.34

Bei der Röntgenkontrolle im Juli 1959 sieht man mehrere streifige Knochendefekte im Bereich der Schädelkalotte, jedoch nicht mehr so ausgeprägt wie auf den Voraufnahmen. In der seitlichen Aufnahme erkennt man eine etwas wolkige Zeichnung.

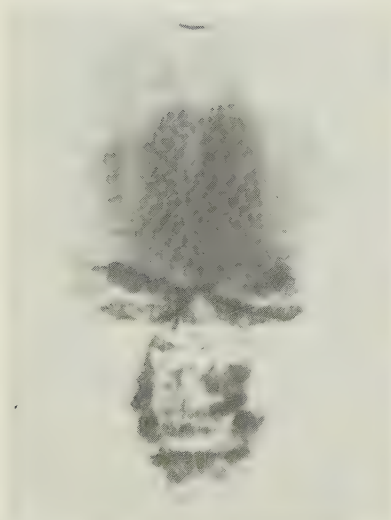


Abb.35a, a.p.

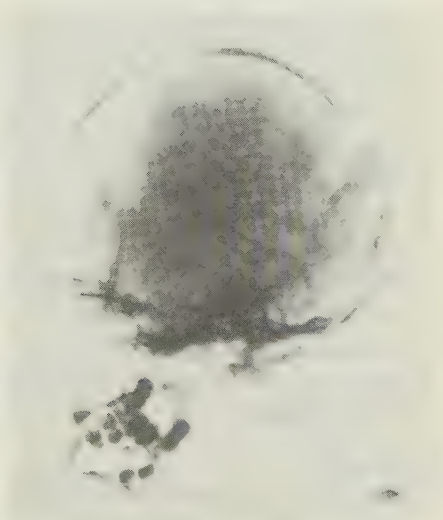


Abb.35b, seitlich

G., Peter, 8 1/2 Jahre alt,
3 Jahre 5 Monate postoperativ.

7. B., Hermann, geb. 26.11.1935

F.A.: o.B.

E.A.: 7 Monatskind. Im Alter von drei Jahren Kinderlähmung; die Lähmungserscheinungen haben sich aber zurückgebildet. Seit der Geburt bestehe ein "Augenzittern", welches dem Patienten subjektiv keine Beschwerden verursacht. Seit 8 Jahren Kopfschmerzen über der gesamten Stirnregion rechts bis in die Schläfengegend ausstrahlend. 1953 wurde dieserhalb in der Nervenklinik Homburg/Saar eine Punktion vorgenommen, die zunächst zur Beschwerdefreiheit führte. Im September 1957 traten wiederum heftige Kopfschmerzen auf. Eine zweimalige Entlastungspunktion brachte eine Verschlimmerung. Kein Erbrechen. Gelegentlich jedoch Schwindelerscheinungen. Patient sei ein durchschnittlicher Schüler gewesen. Er wurde im November 1957 in die hiesige Klinik eingewiesen.

Psychisch:

Keine grob organischen Ausfälle. Der Patient macht einen normalen Eindruck, er befindet sich in gutem EZ. und KZ.

Neurologisch:

Kein Exophthalmus, kein Strabismus. Sehvermögen bds. auf 5/10 herabgesetzt. Ein grobschlägiger, zentraler Spontannystagmus, der angeblich schon seit der Geburt bestehen soll. An den Hirnnerven kein pathologischer Befund. Übriger neurologischer Befund regelrecht.

Befund:

Bei dem 22jährigen Patienten fällt sogleich eine Schädelmissbildung im Sinne einer Turricephalie auf (Abb. 36), wohl infolge prämaturer Synostose der Coronarnaht. Kopfumfang 53 cm.

Eine Nahtresektion zum Zwecke der Druckentlastung erschien angezeigt, da die chronischen Hirndruckscheinungen immer wieder zu heftigen Kopfschmerzattacken führten, obgleich eine gewisse Kompensation zwischen Hirnvolumen einerseits und Schädelkapazität andererseits inzwischen eingetreten sein dürfte. Bei der Operation im November 1957 zeigte sich, dass durch Ausfüllung der Cisternen, welche ja als Reserveräume offen bleiben müssen, der Patient nicht in der Lage war, Hirndruckschwankungen - auch nur geringen Grades - voll auszugleichen. Die Operation wurde gut überstanden.

Im Juli 1959 kommt der Patient zur Kontrolle. Er gibt an, dass er zeitweise noch Kopfschmerzen hätte, jedoch nicht mehr so stark wie früher. Das Flimmern vor den Augen sei besser geworden, auch hätte er keine Schwindelgefühle mehr.

Ophthalmologisch: o.B., keine Hirndruckzeichen.

Röntgenologisch: Isolierte Knochenstückchen kommen noch gut zur Darstellung (Abb. 38a, 38b).



Abb. 36

B., Hermann, praeoperativ
22 Jahre alt.



Abb.37a

Abb.37b

B., Hermann, 23 1/2 Jahre.

Der Kopfumfang hat um 0,5 cm zugenommen. Die Knochenflügel federn noch, die Beweglichkeit ist erhalten.

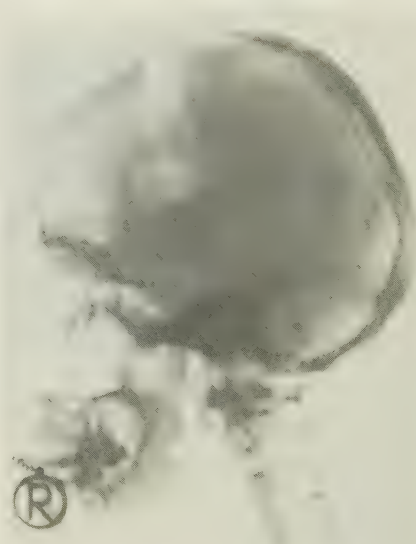
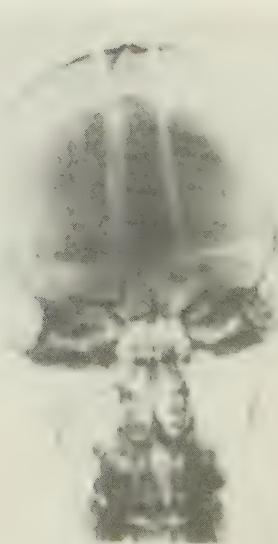


Abb.38a

a.p.-Aufnahme

Abb.38b

seitliche Aufnahme

B., Hermann, 23 1/2 Jahre alt,
1 Jahr 8 Monate postoperativ.

8. O., Armin, geb. 8.6.1948

F.A.: o.B.

E.A.: 1951 Masern; wegen einer kleinen Geschwulst am Fuss im Oktober 1957 in ein Krankenhaus eingewiesen. Hier fiel erstmalig die Schädeldeformität auf. Der Junge hat nie über Kopfschmerzen oder Übelkeit geklagt. Er erzählte, dass er schon seit der Kindheit auf dem linken Auge schlecht sehe. In der Schule sei er bereits zweimal zurückgeblieben. Im Dezember 1957 kommt er hierher zur Aufnahme.

Psychisch:

Keine grob organischen Ausfälle, Kind befindet sich in etwas reduziertem EZ. und KZ., macht einen etwas debilen Eindruck.

Neurologisch:

Bds. Pupillenunschärfe, vermehrte Gefässchlängelung und Venenstauung, keine Haemorrhagien, keine Prominenz, Sehschärfe 5/5 rechts, 5/35 links (Schielamblyopie). Übriger neurologischer Befund regelrecht.

Befund:

Asymmetrischer Hochschädel mit Vorwölbung des Schädeldaches dorsal der gr. Fontanelle (Abb.40).



Abb.39

O., Armin, 9 1/2 Jahre alt.

Es handelt sich um eine Kraniosynostose mit hochgradiger Missgestaltung des kn.Hirnschädels. Die vorzeitig verkn. Coronarnaht ist in ungewöhnlicher Weise tief nach innen eingezogen und es resultiert vor allem eine Verkleinerung beider Stirnbeine (Abb.40).

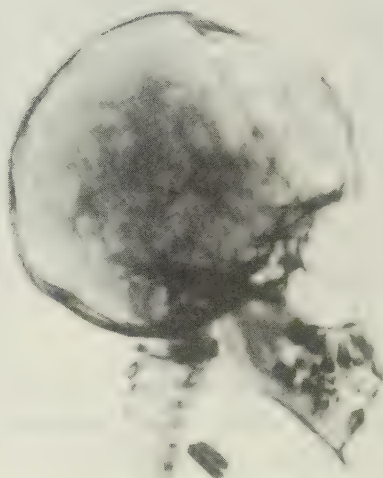


Abb. 40
O., Armin, 9 1/2 Jahre alt.

Obwohl auch hier der Zeitpunkt für eine Operation sehr spät lag, erschien wegen der chronischen Hirndrucksteigerungen eine Operation angezeigt. Der Augenhintergrund wies eine geringgradige Stauungspapille auf.

Der Junge übersteht die Operation im Februar 1958 gut und wird 10 Tage später nach Hause entlassen.

Im Juli 1959 kommt er zur Kontrolle: Der Junge hat sich ausserordentlich gut entwickelt, er macht einen viel intelligenteren Eindruck als zuvor und kommt jetzt auch in der Schule gut mit. Seine Augen sind besser geworden, nur das Schielen ist geblieben (Brille empfohlen). Der Schädelumfang hat messbar zugenommen (Abb. 43).

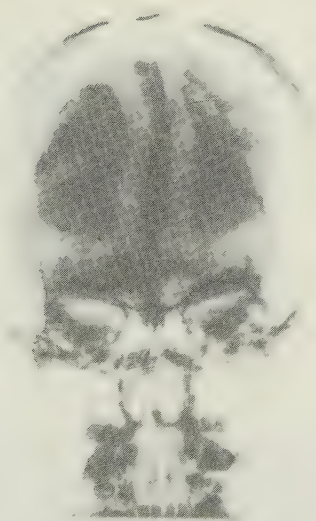


Abb.41a
a.p.-Aufnahme

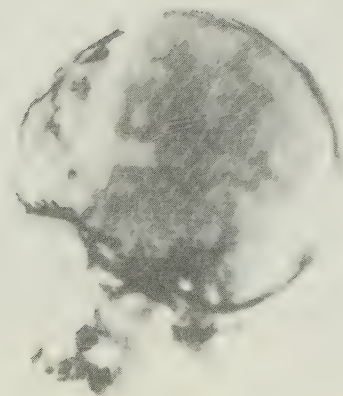


Abb.41b
seitliche Aufnahme

O., Armin, 9 1/2 Jahre alt, 10 Tage postoperativ.



Abb.42a



Abb.42b

O., Armin, 11 Jahre alt.

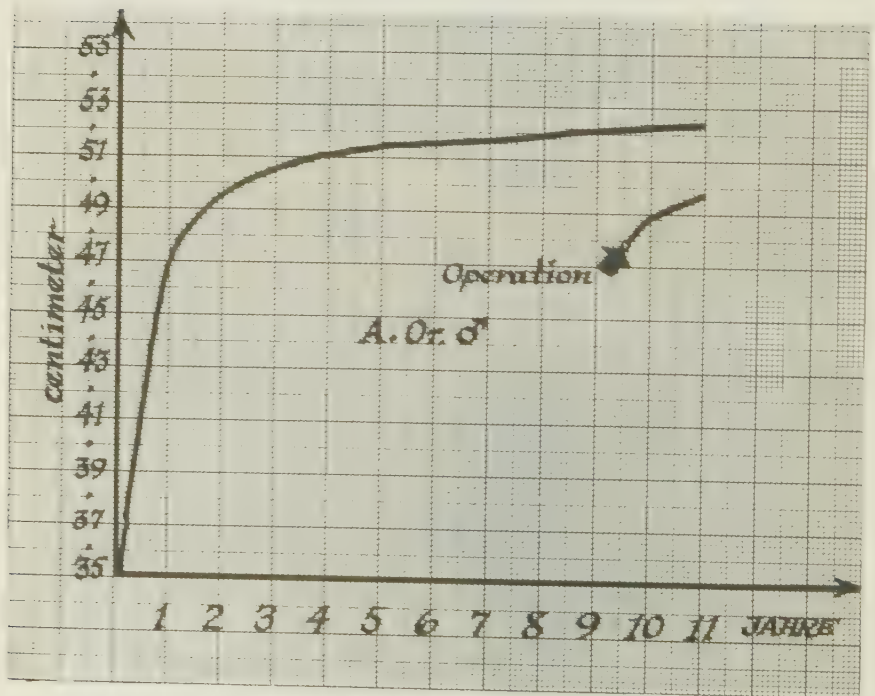


Abb.43

Abb.44

O., Armin: Röntgen-Kontrolle
ca. 1 1/2 Jahre postoperativ



9. Pb., Wolfgang, geb.15.3.1958

F.A.: o.B.

E.A.: Mit 3 Monaten fiel der Mutter auf, dass sich in der Fontanelle etwas vorwölbte, was sich hart anfühlte. Der Hausarzt meinte, dass dies nichts zu bedeuten hätte. Es wurde berichtet, dass das Kind mit ca. 1 Jahr manchmal starr nach oben geguckt habe. Als das Kind 1 1/4 Jahre alt war, sei es aus dem Bett gefallen und mit dem Hinterkopf aufgeschlagen. Daher soll eine Gehirnerschütterung resultiert sein. Im Juli 1959 bemerkte der Hausarzt, dass das Kind nicht mehr nach Gegenständen griff und überwies es zum Augenarzt. Dieser wies das Kind in ein Kinderkrankenhaus ein, wo es vier Wochen lang behandelt wurde. Die Ärzte vermuteten, dass infolge zunehmenden Hirndrucks eine Erblindung eingetreten sei. Dies wurde auf eine Knochenwucherung am Kopf zurückgeführt. Es erfolgte Einweisung in das hiesige Krankenhaus.

Psychisch:

Keine grob organischen Ausfälle. Das 20 Monate alte Kind ist körperlich gut entwickelt; durch Sehbehinderung etwas unsicher, beschäftigt sich aber sinngemäss mit dargebotenem Spielzeug, wenn es durch Abtasten zu erkennen ist.

Neurologisch:

Starker doppelseitiger Exophthalmus, beiderseits grau-weiss atrophische Pupillen mit Gefässschlingen, die am unteren Rand der linken Papille zu einem Angiom verschmelzen. Strabismus divergens. Übriger neurologischer Befund regelrecht.

Befund:

Der Kopf scheint normal gross, jedoch etwas hoch. In der Gegend der grossen Fontanelle findet man eine Knochenvorwölbung, die wie eine Exostose aus der Tiefe heraus wächst. Die Sagittalnaht ist breit zu tasten, ebenso die kleine Fontanelle, die stark pulsiert. Übriger Schädel ist fest. Es handelt sich um eine Kraniosynostose, infolge vorzeitiger Verknöcherung der Coronarnaht.

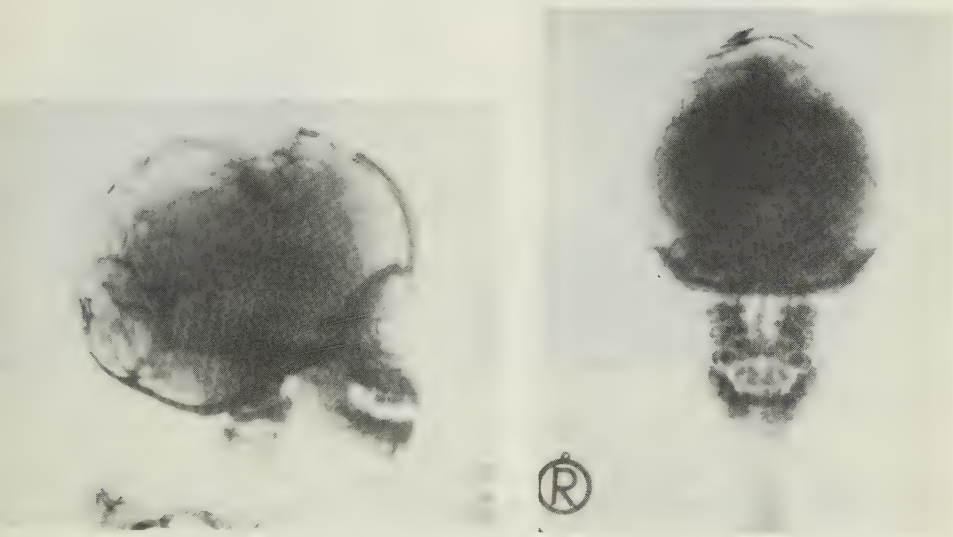


Abb.45a

Abb.45b

Pb., Wolfgang, 1 3/4 Jahre alt, praeoperativ: Über dem ganzen Schädel fällt eine extreme Verdünnung der über den Gyrie liegenden Knochen auf, so dass das Bild eines ausgesprochenen Lückenschädels besteht. Die klinisch nachgewiesene Exostose überragt etwa 1 1/2 cm das Niveau des übrigen Schädels. Die Schädelkalotte ist mit allen Schichten, der Tabula externa und interna, vorgewölbt, Nach Art und Lokalisation handelt es sich hier um die verknöcherte Fontanelle.

Eine Darstellung der N.optici bds. ergab: Das linke Sehnervenloch ist deutlich dargestellt. Rechts ist eine eindeutige Aufhellung nicht zu erkennen. Am Ort des geforderten Sehnervenlochs fällt ein ovalärer Spalt auf, der jedoch nicht sicher als Sehnervenaustrittsstelle in Betracht kommt (Abb.46).

Darstellung der N.optici nach RHEESE:

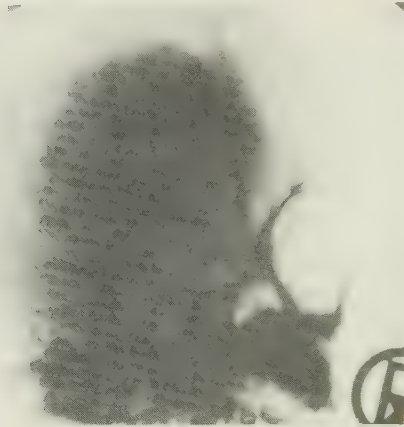


Abb.46a

R

Pb., Wolfgang



Abb.46b

L

Eine Schädelnahtresektion wird dringend angeraten; wenn auch eine Besserung oder Wiederkehr des Sehvermögens nicht zu erwarten ist, so besteht doch die Hoffnung, dass eine Operation die geistige Entwicklung günstig beeinflussen wird. - Im Dezember 1959 wird das Kind operiert. Der postoperative Verlauf ist gut, das Kind erholt sich schnell, der Schädelumfang nimmt messbar zu (Abb.47)

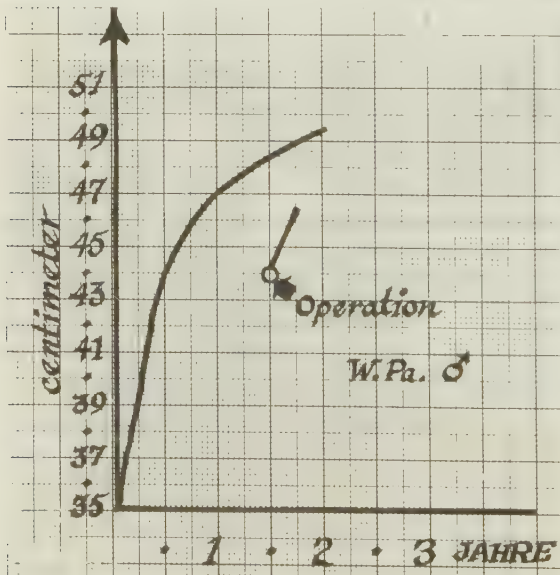


Abb.47: zeigt die Wachstumszunahme des Schädels nach der Operation. Im Vergleich dazu die normale Wachstumskurve.

Die Überprüfung des Augenbefundes kurz vor der Entlassung ergab leider keine Änderung, es sei auch keine mehr zu erwarten.

Der Übersicht halber seien die Fälle nochmals kurz in einer Tabelle zusammengefasst:

Fall	Alter zum Zeitpunkt d. Operation:	Ophthalmologischer Befund:	Röntgenologischer Befund:	Indikation zur Operation:	Ergebnisse d. postop., d. Messungen nachweisbaren, Zunahme d. Schädelumfangmasses bei Kraniosynosen (s. ff. Tabl.)
1 ♀	9 Jh., 7 Mo.	Leichte Stauungspapille bds.	Kraniosynostose der Coronar-u. Sagittalnaht. Ausgeprägte Impressiones digitatae	chron. Hirndruckerscheinungen, die bei interkurrenten Infekten eine Zunahme zeigten. Kopfschmerzen, Schwindelanfälle	11,5
2 ♀	1 Jh., 10 Mo.	Protrusio bulbi bds. Unscharfe d. Papillen u. Stauungspapille bds.	Kraniosynostose d. Coronar-u. vorderen Sagittalnaht. Impressiones digitatae	Starke intrakranielle Drucksteigerung und Stauungspapille	1,08
3 ♂	2 Jh., 9 Mo.	Ausgeprägter Exophthalmus und Stauungspapille bds.	Kraniosynostose der Coronar-u. Sagittalnaht	Chr. Hirndruckerscheinungen. In der geistigen Entwicklung deutlich zurückgeblieben	1,9
4 ♀	1. Op: 1 3/4 Jh. 2. Op: 7 Jh.	Starker Exophthalmus bds. Verstärkter Strabismus divergens	Kraniosynostose der Coronar-u. Sagittalnaht	Sekundärer Wiederverschluss der Knochenresektionsrinnen. Stauungspapille	1,17 n. d. 1. Op. 2,0 n. d. 2. Op.
5 ♂	4 1/2 Mo.	Starker Exophthalmus m. Strabismus divergens. Am Fundus erscheinend. Papillen etwas grau	Kraniosynostose der Coronar-u. Lambdanaht. Impressiones digitatae	Drohende Opticusatrophie. Erheblich retardiert	--
6 ♂	5 Jh.	kein Befund	Kraniosynostose der Coronar-u. d. vorderen Drittels d. Sagittalnaht. Impress. digitatae	chronischer Hirndruck	1,9
7 ♂	22 Jh.	Schvermögen etwas herabgesetzt, sonst o. B.	Prämature Synostose der Coronarnaht	Heftige Kopfschmerzattacken u. Schwindelercheinungen	--
8 ♂	9 1/2 Jh.	Bds. Papillennunnschärfe	Kraniosynostose der Coronarnaht, die ungewöhnl. tief n. innen eingezogen ist.	Chron. Hirndruck. In der geistigen Entwickl. erhebl. retardiert. Hochgradige Missbildung des kn. Schädels	2,5
9 ♂	1 1/2 Jh.	Bds. grau-weiße atrophische Pupillen. Starker doppelseitiger Exophth.	Kraniosynostose der Coronarnaht. Impress. digitatae	Amaurose. Chron. Hirndruckerscheinungen	2,8
10 ♂	13 1/2 Jh.	Beginnende Opticusatrophie. Protrusio bulbi bds.	Coronarnaht nicht an-gelegt. Starke Ausprägung d. Impr.-gyrorum	Drohende Opticusatrophie, geistig sehr retardiert	--
11 ♂	7 1/2 Jh.	Leichte Stauungspapille	Kraniosynostose der Sagittalnaht	Stauungspapille	--

VI. Diskussion:

Für die Behandlung der Kraniosynostose ist der frühzeitige chirurgische Eingriff, sowohl für die Korrektur der Deformität als auch für die prophylaktische Verhinderung von Gehirndruckerscheinungen von entscheidender Bedeutung. Ein nahezu vollkommenes Ergebnis kann daher nur erzielt werden, wenn der Patient möglichst im ersten Lebensjahr operiert wird. - Ist dieser Zeitpunkt aber einmal überschritten, wie es vielfach der Fall ist, dass nämlich die Patienten erst zur Klinik kommen, wenn sichtbare Schädigungen vorhanden sind, so lässt sich anhand unserer Operationsergebnisse feststellen, dass sich auch eine Spätoperation noch recht günstig auf die weitere Entwicklung der Kinder auswirken kann. Obwohl in der Literatur von Spätoperationen abgeraten wird (WANKE, KING, etc.) ist diese dann immer gerechtfertigt, wenn sich bei den Patienten Hirndrucksymptome zu zeigen beginnen.

Im Vergleich zur Normalkurve des Schädelumfanges läuft die Wachstumskurve der Kraniosynostosen parallel dieser gesicherten Normalkurve, allerdings auf niedrigerem Niveau. Als Hypothese wird angenommen, dass auch eine aus grösserem Material von Kraniosynostosen zu gewinnende Kurve - auch unter Berücksichtigung ihrer Streubreite - einen ähnlichen Verlauf zeigen würde (was durch weiteres Zusammentragen von Messwerten zu erhärten wäre). Das würde bedeuten, dass der Patient ohne Operation immer auf dem durch den hypothetischen Kurvenverlauf gekennzeichneten niedrigen Niveau bleiben würde, mit allen daraus resultierenden psychosomatischen Entwicklungskonsequenzen. Das würde bedeuten, dass nach der Zeit

in der die Normalkurve ihren Hauptbogen beginnt (Ende des 1. Lebensjahres) sich der Entwicklungsrückstand des Kraniostenosekindes (lebensalterlich) progredient verhalten würde (in Bezug auf den Kopfumfang). Z.B. bei KU 42,0 - 44,0 cm ein Rückstand ± 1 Jahr; dagegen bei 47,0 - 48,0 cm schon $\pm 2 - 8$ Jahre, etc.. Für diese Hypothese sind noch stützend die Beobachtungen zu Fällen 4 und 10 heranzuziehen, die praeoperativ mehrmals gemessen wurden und so eine gewisse Längsschnittbeobachtung ermöglichten; auch hier verläuft (je im Einzelfall) die Wachstumskurve in etwa parallel zu der Normalkurve (vgl. nachfolgende Tabellen der Fälle 4 und 10). Hieraus wird die weitere Hypothese gewonnen, dass nämlich der -empirisch und statistisch gesicherte- Verlauf der Normalkurve als Vergleichsmaßstab auch für die Entwicklung bzw. das weitere Wachstum des Kraniostenose-Patienten dienen kann, der, da er operiert wird, nicht als solcher weiter beobachtet werden kann, d.h., dass der Verlauf der Normalkurve ein Maßstab des -hypothetischen- weiteren Verlaufs auch des einzelnen Kraniostenose-Patienten ist und so zur Gewinnung von Vergleichszahlen für die Wachstumsbeschleunigung des operierten Patienten postoperativ dienen kann.

Die Wachstumszunahme postoperative ($= W_z$) würde sich bei unserer Messung aus dem Quotienten der verifizierten Wachstumszunahme bei Messung ($= W_v$) zu der Wachstumszunahme, die sich errechnen lässt aus der Normalkurve ($= W_n$) in der gleichen Zeiteinheit

ergeben.

$$W_z = \frac{W_v}{W_n}$$

TABELLE ZU FALL 1

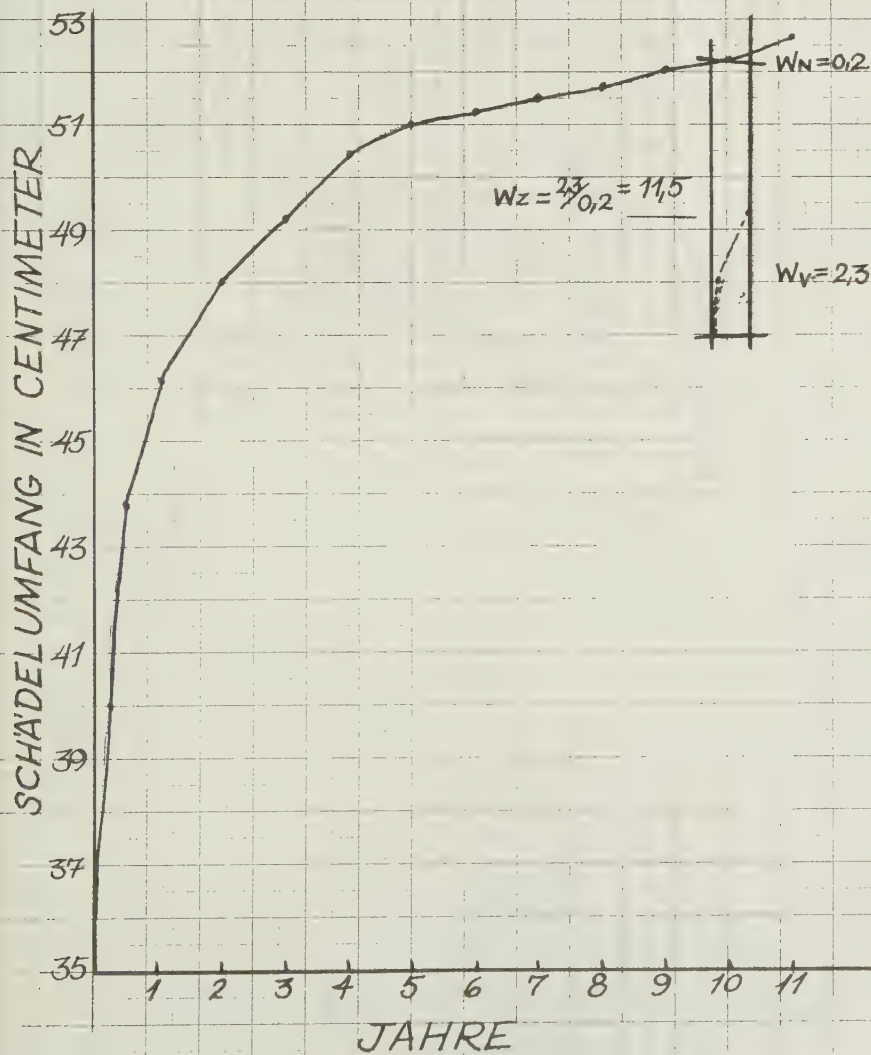


TABELLE ZU FALL 2

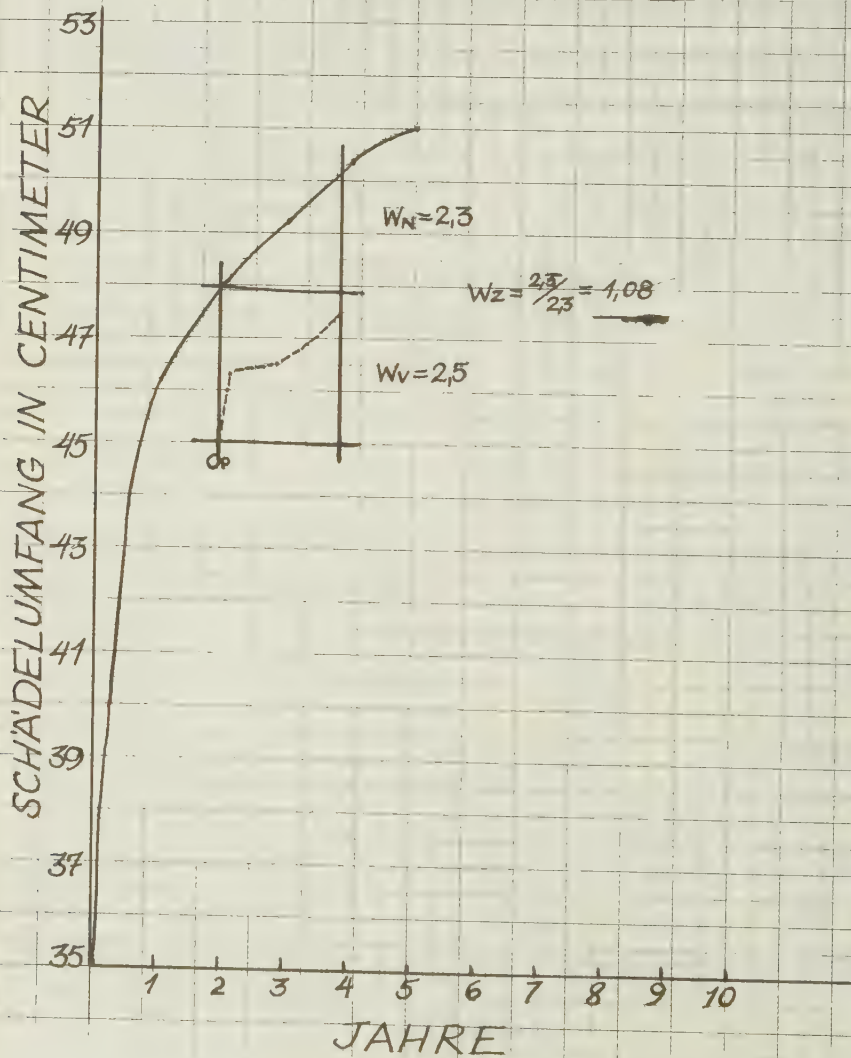


TABELLE ZU FALL 3

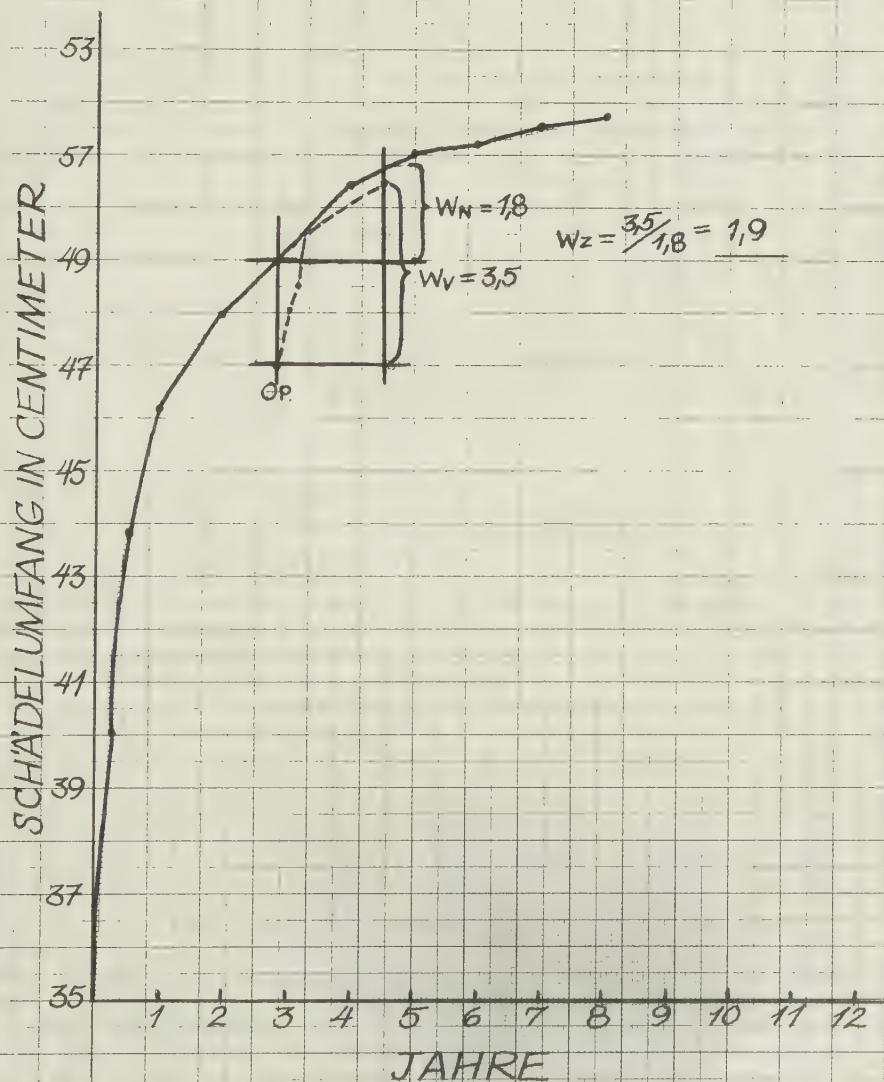


TABELLE ZU FALL 4

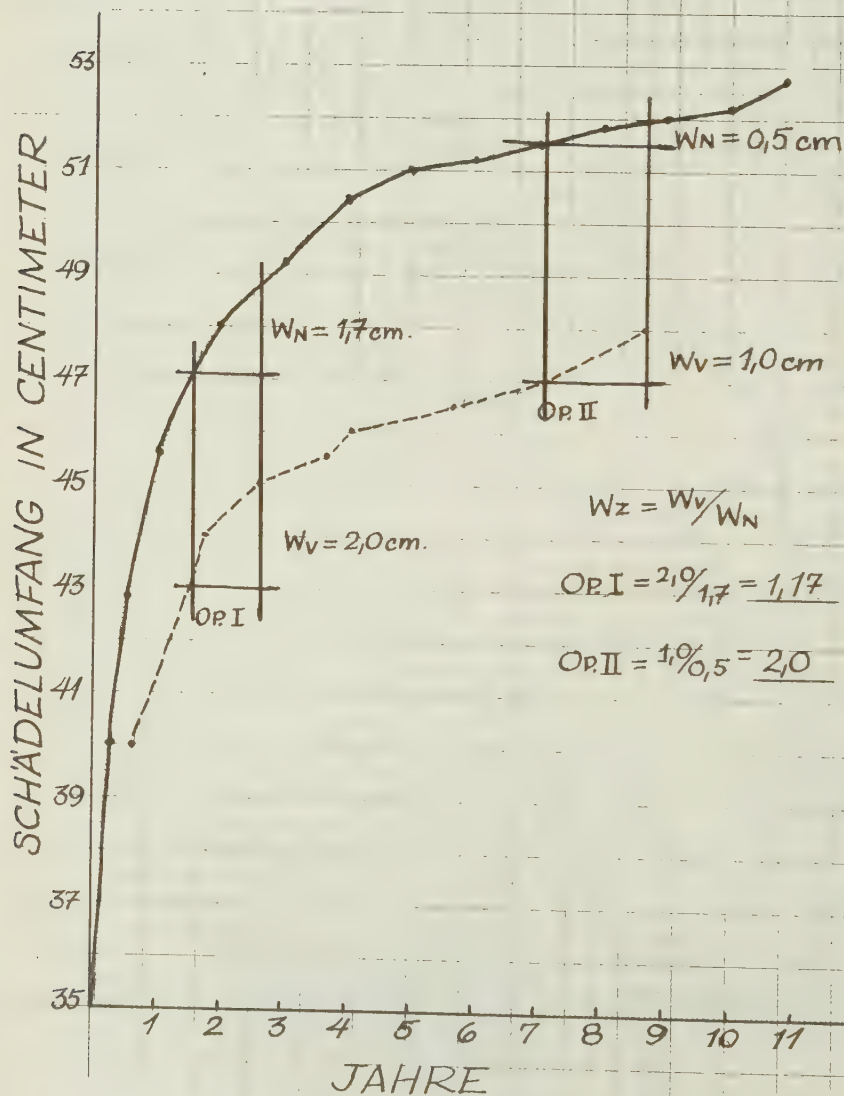


TABELLE ZU FALL 6

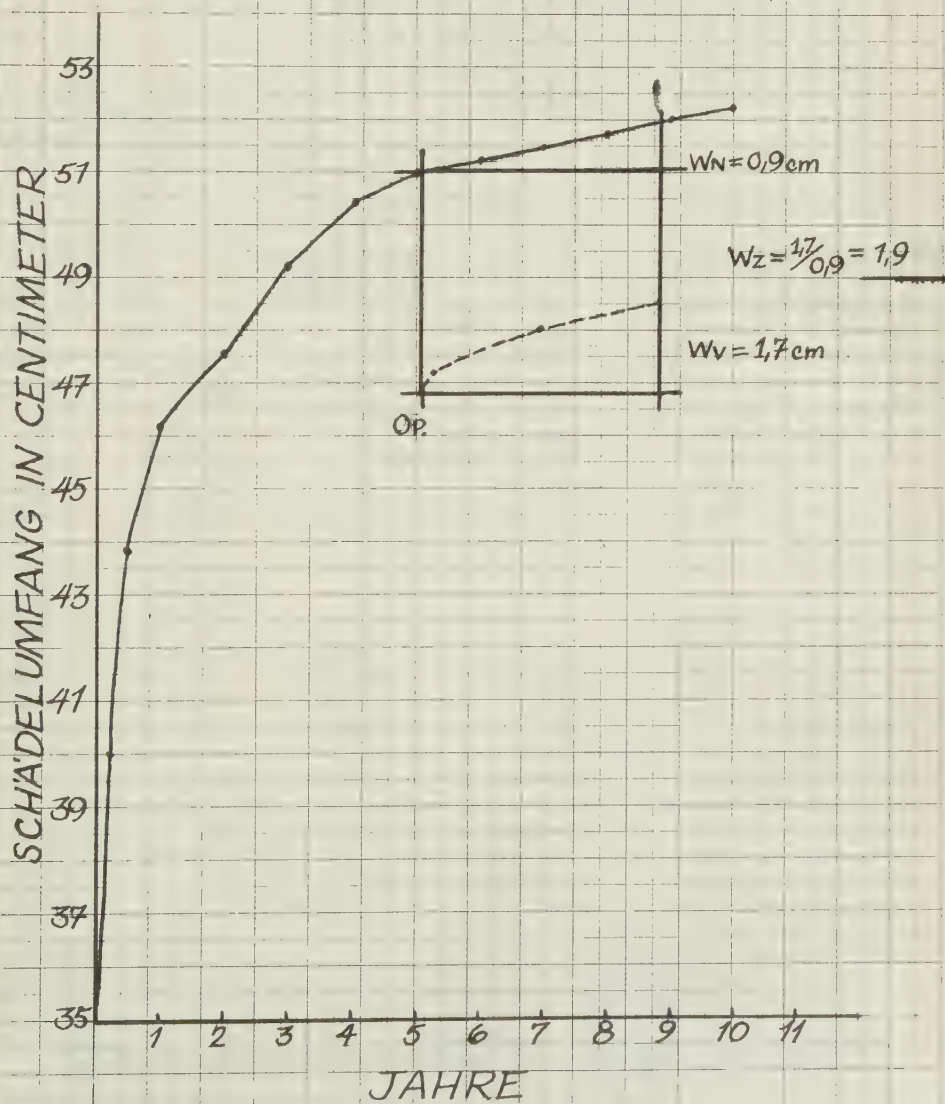


TABELLE ZU FALL 8

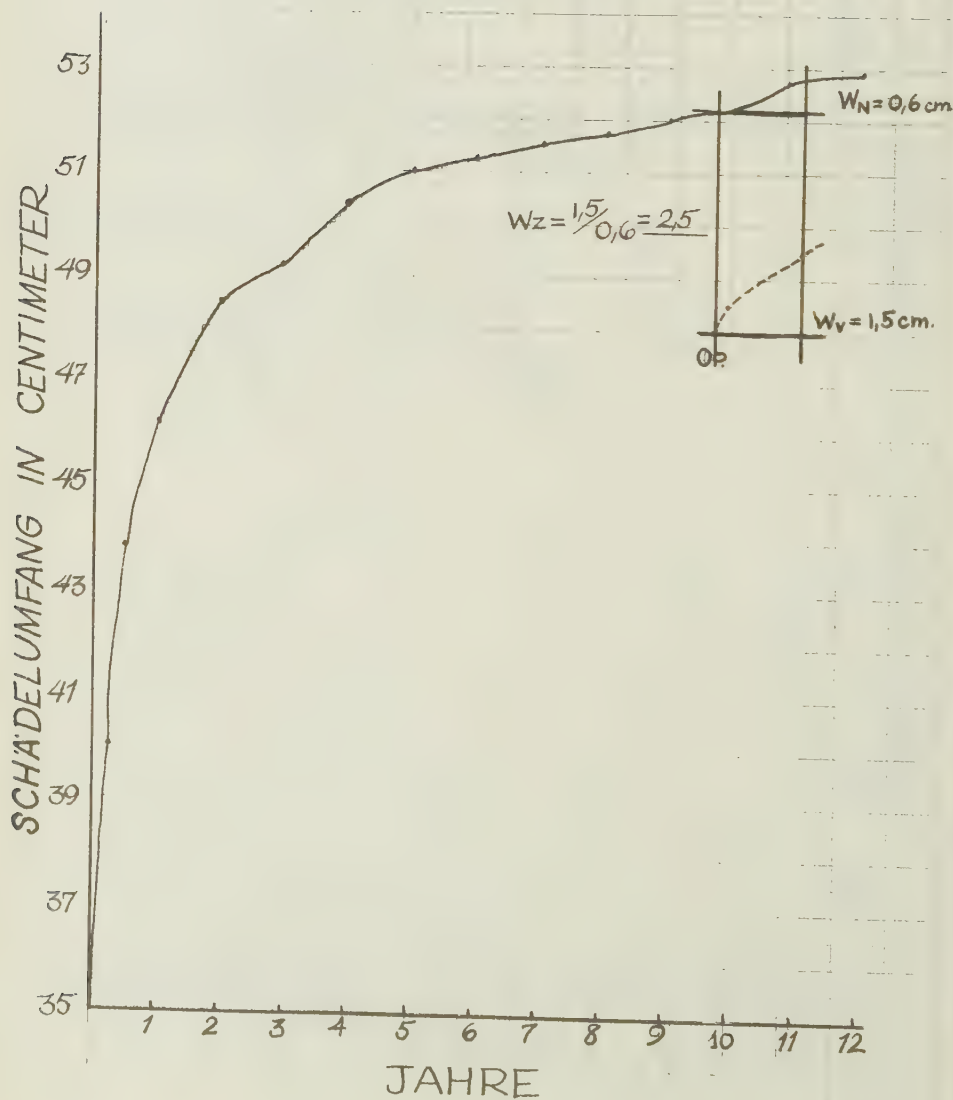


TABELLE ZU FALL 9

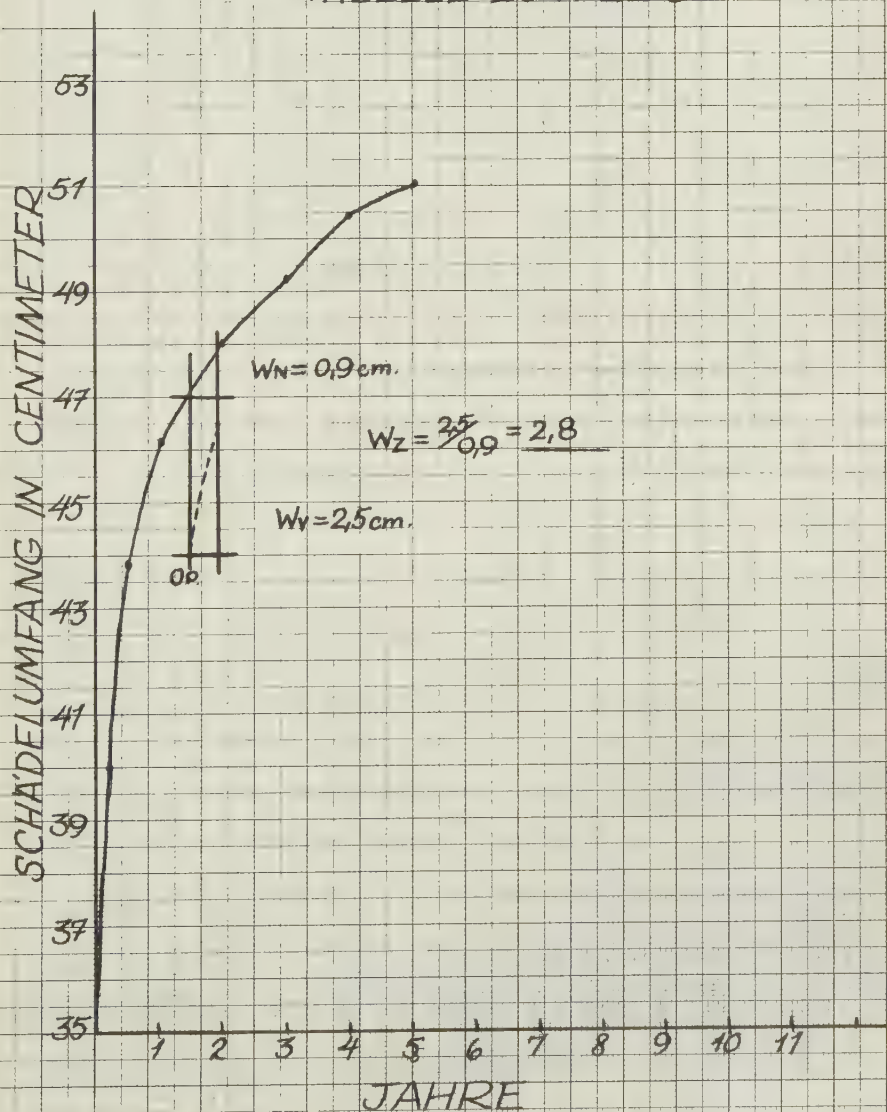
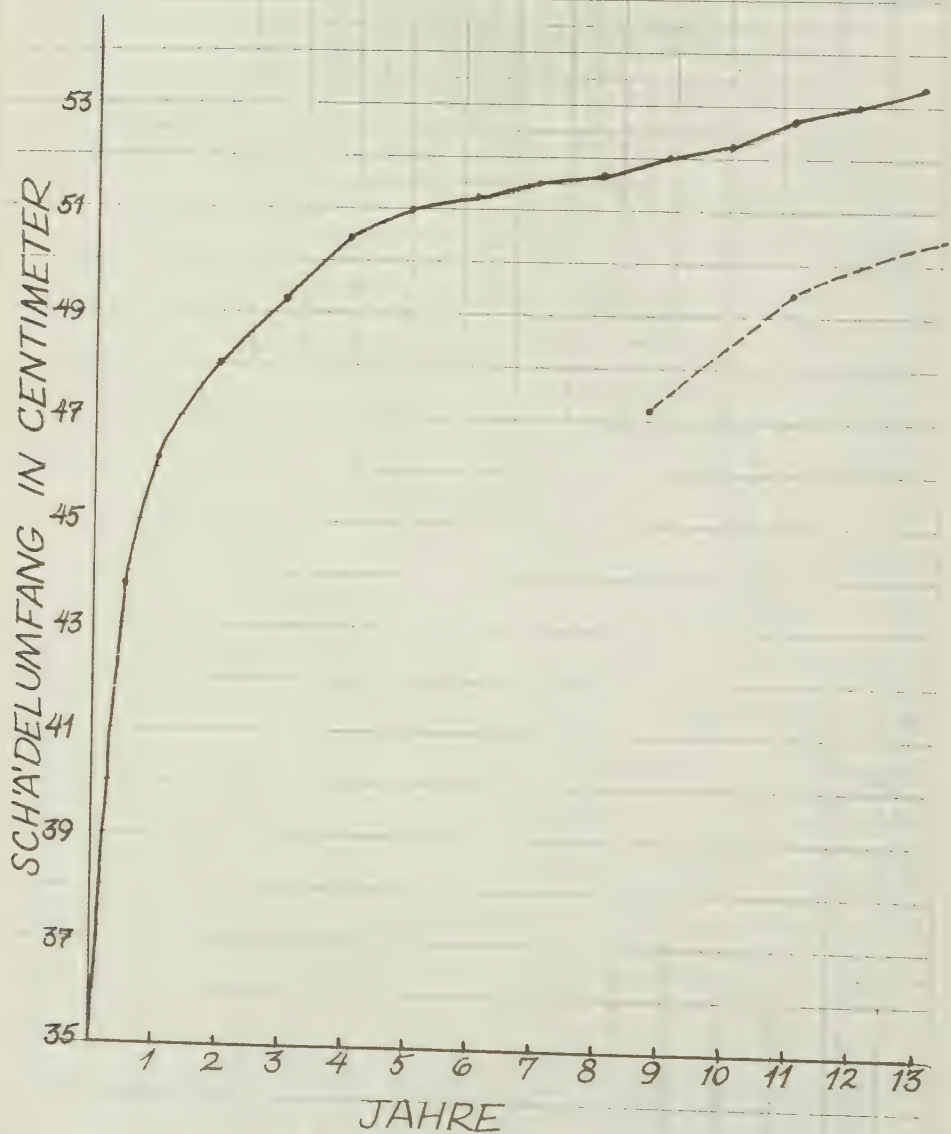


TABELLE ZU FALL 10



Unter Wachstumszunahme wäre also die postoperativ bei KraniosTENosen durch Messung nachweisbare Zunahme des Schädelumfangmasses zu verstehen, die grösser ist, als die normalerweise zu erwartende Umfangsvermehrung der jeweiligen Altersstufe. - Eine gegenüber dem Normalwachstum zu erwartende Zunahme zeigt sich an, wenn dieser Quotient grösser als 1 wird. Ist er kleiner als 1, so wäre das Wachstum gegenüber dem Normalmass zurückgeblieben (vgl. nachfolgende Tabellen). Zu bemerken ist, dass die 'imaginäre' KraniosTENosen-Wachstumskurve nur in Verbindung mit oben erwähnten Hypothesen gilt und nicht über unsere Fälle hinaus verallgemeinert werden kann.

Für eine Statistik wären ausreichende messbare Vergleichsfälle unoperierter Kinder heranzuziehen, die aber nicht vorliegen, auch nicht vorliegen können, weil die zu uns kommenden Patienten operiert und nicht als Vergleichsfälle zu Messzwecken als Turmschädel weiterlaufen gelassen werden.

Kopfschmerzen und Schwindelerscheinungen haben bei allen unseren Patienten erhebliche Besserung erfahren. Opthalmologisch konnte festgestellt werden, dass die Stauungserscheinungen am Augenhintergrund immer zurückgingen, ebenso Gesichtsfeldeinschränkungen. Bei bereits eingetretenem Visuszerfall konnte das Sehvermögen jedoch nicht wieder hergestellt werden (Fall 9).

Im Fall 1 diagnostizierte man schon 3 Jahre vor der Operation einen Turricephalus, jedoch wurde damals von einer Operation abgeraten, da das Kind keinerlei Krankheitssymptome aufwies.

Erst als zusätzlich eine schwere Grippe vorlag und sich ein bedrohliches Krankheitsbild entwickelte, wurde das Kind dem Neurochirurgen zugeführt. Die Operation wurde gut überstanden und die Hirndrucksymptome gingen deutlich zurück.

Heute ist bekannt, dass diese Missbildung lange Zeit hindurch keinerlei Krankheitssymptome hervorrufen muss. Erst abnorm starke Reaktionen, z.B. ein Trauma, Infekte, etc. deuten daraufhin, dass es sich um "latente Turmschädelkranke" handelt. In unserem Fall war es nur eine banale Infektionskrankheit, die zu den schweren Schädigungen führte, denn dem gefährdeten Organismus steht als wirksame Gegenregulation lediglich eine erschöpfte Kompensationskraft des Gehirns zur Verfügung. Spontane Rückbildung des Exophthalmus nach der Kraniektomie war feststellbar.

Bei Fall 2 wurde die Operation wegen einer zunehmenden Stauungspapille und starkem beidseitigem Exophthalmus durchgeführt. Dieser ging postoperativ auch sichtbar zurück und die Zeichen der Stauungspapille verschwanden. Der Schädelumfang nahm messbar zu (Abb.48).

Bei Fall 3 war das Kind in der geistigen Entwicklung deutlich zurückgeblieben und wies chronische Hirndruckerscheinungen auf. Das Kind entwickelte sich postoperativ sehr gut. Der Schädelumfang ist jetzt beinahe normal (Abb.48).

Im Fall 4 wurde die drohende Opticusatrophie recht früh bemerkt und im Alter von 1 1/2 Jahren einer Morcellation nach KING in 2 Zeiten unterzogen. Danach besserte sich der ophthalmologische Befund. 5 1/2 Jahre später war es zu

einem neuerlichen Verschluss der Knochenresektionsrinnen gekommen und der Exophthalmus nahm beträchtlich zu. Eine Rezidivoperation beseitigte alle Hirndruckerscheinungen.

Fall 5 wies im Alter von 1 1/2 Jahren eine so erhebliche Schädelmissbildung auf, die innerhalb kurzer Zeit noch beträchtlich zunahm, dass die Vorderhauptpartie ballonartig vorgetrieben wurde. Weder die Coronarnaht noch die Lambdanaht waren röntgenologisch zu ermitteln. Beidseitiger ausgeprägter Exophthalmus lies eine erhebliche intrakranielle Drucksteigerung vermuten, was die Operation bestätigte. Die unter Druck stehende Fontanelle sank nach Entlastung deutlich ein, da sich das unter Druck stehende Gehirn sofort ausdehnen konnte. Am Abend der Operation trat sehr plötzlich der Tod ein. Bei der Sektion fanden sich Zeichen eines starken Hirndrucks, so dass man annehmen muss, dass der Tod durch die plötzliche Druckentlastung eingetreten ist. Bei den Fällen 6 und 8 wurde die Diagnose der Kraniosynostose durch Zufall gestellt. Es zeigte sich aber auch hier bei näherer Untersuchung, dass Augen- und Hirndrucksymptome schon vorhanden waren. Mehr als vorbeugende Massnahme wurde hier die Operation durchgeführt. In beiden Fällen nahm der Schädelumfang messbar zu (Abb.48).

Bei Fall 7 erstreckte sich die Erwartung aller Massnahmen praktisch darauf, den Patienten von seinen schweren Kopfschmerzattacken zu befreien und die Schwindelgefühle zu bessern. Der Patient hat jetzt nur noch manchmal bei Witterungswechsel unter Kopfschmerzen zu leiden, während die Schwindelgefühle ganz zurückgegangen sind.

Bei Fall 9 war bereits eine beidseitige Amaurose vorhanden, obwohl das Kind erst 1 1/2 Jahre alt war. Doch schien eine Schädelnahtresektion auch hier angezeigt, um den weiteren Verfall des Gehirns aufzuhalten und die geistige Entwicklung günstig zu beeinflussen. Der Schädelumfang nahm sehr deutlich zu (Abb.48), doch eine Besserung der Sehkraft ist nicht mehr zu erwarten.

Fall 10 war der Klinik wegen einer Thoraxdeformität und Krämpfen schon länger bekannt. Bei dem 13 1/2 jährigen Jungen traten plötzlich Augenbeschwerden auf und man stellte eine beginnende Opticusatrophie fest, weswegen der chirurgische Eingriff dringend erforderlich erschien. Der Junge überstand die Operation gut. Über den weiteren Verlauf lässt sich noch nichts sagen, da die Operation erst vor kurzem erfolgte.

Fall 11 wies keinerlei drohende Symptome auf, aber auch hier erschien die Durchführung einer Dekompressionsoperation angezeigt, um das Kind vor weiteren, evtl. zu erwartenden, Schäden zu bewahren. Über den postoperativen Verlauf kann noch nichts ausgesagt werden, da die Operation erst kürzlich stattfand.

In allen anderen Fällen hat der Schädelumfang nach der Operation kontinuierlich zugenommen (Abb.48).

Schon wenige Wochen nach der Operation konnte man bei allen unseren Patienten im Röntgenbild eine deutliche Ausweitung der kraniektomierten Zone als Ausdruck der postoperativ einsetzenden Expansion des Gehirns feststellen. Alle Kinder

Abb. 48

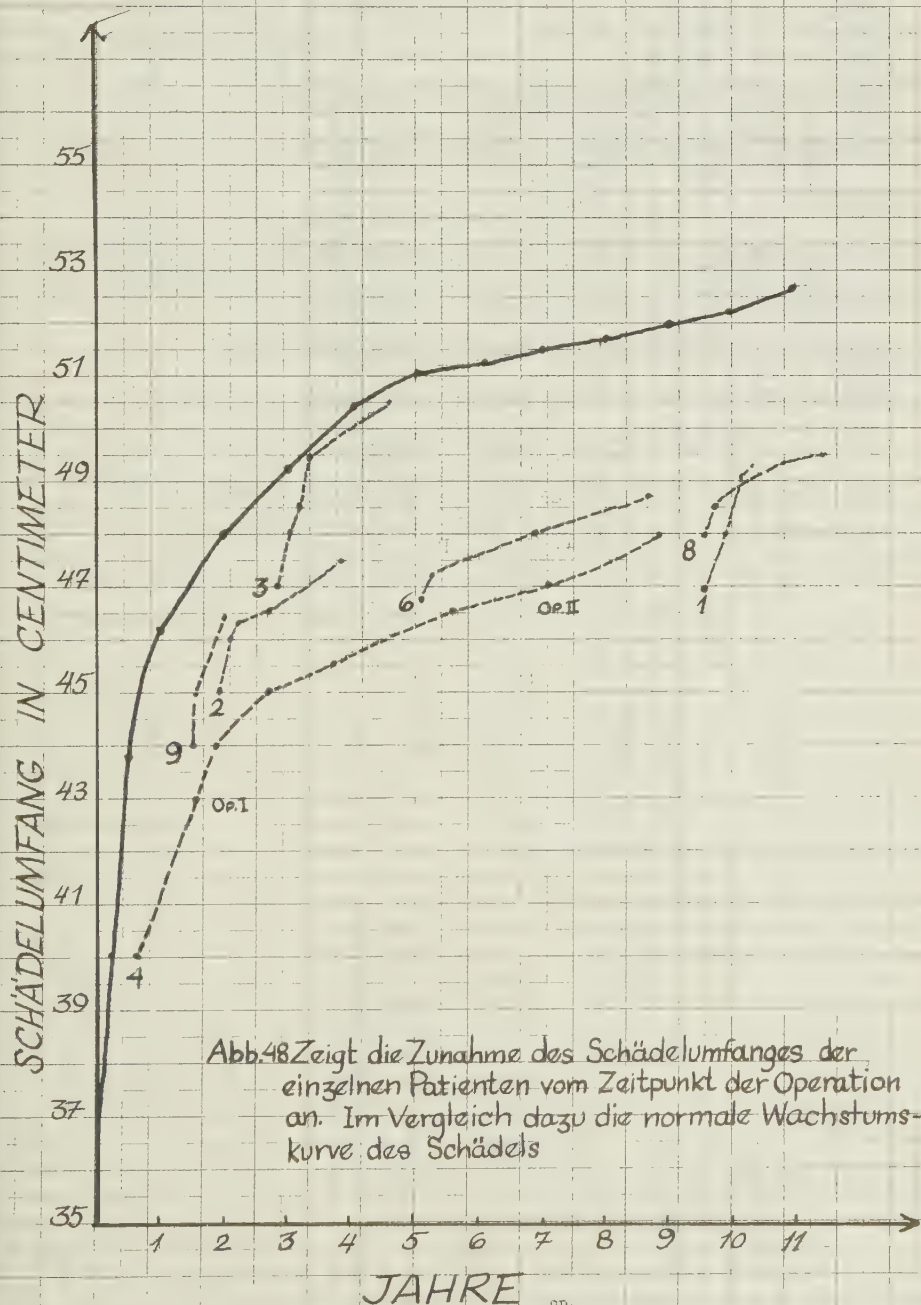


Abb. 48 Zeigt die Zunahme des Schädelumfanges der einzelnen Patienten vom Zeitpunkt der Operation an. Im Vergleich dazu die normale Wachstums-kurve des Schädels

haben sich sowohl geistig als auch körperlich gut weiterentwickelt. Die letzte Röntgenkontrolle, bei den meisten Kindern 2 1/2 Jahre postoperativ durchgeführt, lässt die künstlich angelegten Schädelnähte noch gut zur Darstellung kommen.

Es muss nochmals betont werden, dass entgegen der Meinung mancher Autoren die Spätoperation, sofern Beschwerden irgendwelcher Art auftreten, nicht unterbleiben sollte.

Abschliessend lässt sich sagen, dass es das Bestreben der meisten Neurochirurgen ist, die Kraniosynostosen-Fälle so früh wie möglich zu operieren, um zu den bestmöglichen Ergebnissen zu kommen. Dazu brauchen sie aber die Unterstützung der praktischen Ärzte und der Kinderkliniken, denn diese sind es, die die Kinder zuerst in Behandlung bekommen.

VII. Zusammenfassung:

Nach einem kurzen Überblick über Klassifizierung, Aetiologie und Klinik der Kraniosynostosen, werden kurz die wichtigsten Operationsmethoden beschrieben. - Auf die Bedeutung der frühzeitigen Operation wird hingewiesen. - Anschliessend werden Katamnesen von 11 Patienten herangezogen, die alle nach einer neuen Methode von SCHÜRMANN operiert worden sind. Das jüngste Kind war 4 1/2 Monate alt, das älteste 9 1/2 Jahre und ein Erwachsener 22 Jahre. Über die postoperativen Kontrollen und Ergebnisse (2 - 3 Jahre postoperativ) wird berichtet.

VIII. Literaturnachweis:

1. ANDERSON, F. und JOHNSON, F.: Surgery (St.Louis) 40, 961-970 (1956)
2. ARSINI, G.: Ztbl. für Neurochirurgie, Leipzig, 17.Bd., 363-368 (1957)
3. BAUER, K.: Dtsch.Zschr.f.Chirurg. 237, 402 (1932)
4. BEAUMONT, W.: Tr.Ophthal.Soz.u.Kingdom 3044 (1910)
5. BENNETT, A. und KEEGAN, J.: J.New.Ment.Dis. 84, 274 (1936)
6. BERTELSEN, T.: Nord.Med. 55, 147 (1956)
7. BOLK, L.: Ztschr.f.Morphol. u. Anthropol. 21, 1-22 (1919)
8. BORN, E.: Med.Dissert.1956, Erlangen
9. BODIAN, M.: J.of Americ.Medic.Associat. Chicago 143, 15-17 (1950)
10. BROCK, J.: Biolog.Daten f.d.Kinderarzt, 2.Auflage, Springer-Verlag, 1.u.2.Bd.
11. BEDELL, A.: J.Am.Med.Assoc. 68, 1979 (1917)
12. BEHR, Arch.Ophthal. 13, 926 (1935)
13. CARPENTER, G.: Tr.Ophthal.Soz.u.Kingdom 29, 157 (1909)
14. CLERLAND, D. und STEINER, R.: Plast.Reconstr. Surg.18, 37-49 (1956)
15. COPPOLETTA, J. and WOLBACH, S.: Am.J.of Pathol. 55-70 (1933)
16. COW, A.: Growth of children, Aberdeen (1952)
17. CROCELLA, A.: Anatomia radiografica delle suture del cranio, Firenze (1955)
18. CROUZON, M.: Arch.Med.18, 529 (1915)
19. DANDY: Arch.Surg. 47, 247-249 (1943)
20. DENISOVA, A.: Zit. nach Serfling.
21. ELVIDGE und.CHOH-LUH-LI: Acta neurochir. 3, 188-208 (1953)
22. ENSLIN: Arch.f.Ophthal. 58, 141 (1904)
23. EULER, H.: Med.Dissert. (1951) , Erlangen
24. FABER, M. and TOWNE, E.: J. of Pediatr.22, 286-307 (1943)
25. FABER, H. and TOWNE, E.: J. of Medic.Sc. 173, 701-711 (1927)
26. FAIRMANN, D. and HORRAX, G.: J. of Neurosurg.6, 388 (1949)
27. FRITZSCHE, M. und J.: Ztschr.f.Kinderheilk. 78, 158-165, (1956)
28. GABLER, H.: Med.Dissert. (1954) , Halle
29. GERWEL, F.: Acta Neerland.mprphol. Utrecht 6, 148-57 (1949)

30. GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie, Stuttgart (1957)
31. GROSS, H.: Arch.-Ophth. 157, 225-36 (1956)
32. GREIG, D.: Edinburgh, M.J., 31, 560 (1924)
33. GREIG, D.: Edinburgh, M.J., 33, 189 (1936)
34. GULEKE, N.: Die Eingriffe am Gehirnschädel, Bd.2 (1950)
35. GÜNTHER: Ergeb.innerer Med. 40, 40 (1931)
36. GRUNDMANN, G.: Chirurgie des Kopfes, Berlin (1953)
37. HAUBERG, G.: Ztschr.der Chirurg. 23, 79-82 (1952)
38. HOPE, W. und SPITZ, B.: Radiology 65, 183-193 (1955)
39. HOWELL, St.: Am.J.of ophth. 37, 359-79 (1954)
40. HOVE van der, J.: Am.J.of ophth. 8, 101 (1925)
41. HUXLEY, J.: Problems of Relative Growth, Bd.1 (1932)
42. INGRAHAM, F., MATSON, D. and ALEXANDER, E.: Surgery 24, 518-541 (1948)
43. JACKSON, R. and KELLY, H.: J.Pediatr. 27, 215 (1945)
44. JOUNG, F.: Arch.Pediatr. 38, 628 (1922)
45. KAHN, A. und FULMER, J.: N.Engl.J.Med. 252, 379 (1955)
46. KING, J.: Annals of Surg. 115, 488 (1942)
47. KOZIAK, P.: Am.J. of ophth. 37, 380-91 (1954)
48. KRUG, J.: Am.J.Surg.115, 488-506 (1942)
49. KRÜGER, D.: Wiener Med.Wschr. 23/24, 413-415 (1950)
50. LAITINEN, L.: Münch.Med.Wschr. 1040-1046 (1956)
51. LAITINEN u.SULAMAA: Ann.paediatr.fenn 1, 283-296 (1955)
52. LANE, L.: J.Am.Med.Assoc. 18, 49 (1892)
53. LANNELONGUE, M.: Compt.vend.Acad.d.Sc. 110, 1382-1386 (1890)
54. LEMPP, R.: Ztschr.f.Vererb.u.Konst.-Lehre 34, 624-642 (1958)
55. LENSHEOK, H.: Nederl.Tijdschr.voor geneesk.99, 1714-18(1955)
56. LENZ, W.: Homo 8.Bd., H.4, 207-23 (1957)
57. LOEPP, W. und LORENZ, R.: Röntgendiagnostik des Schädels (1954)
58. LUST, PFAUNDLER und HUSLER: Krankheiten des Kindesalters (1953)
59. MATSON, D. and INGRAHAM, F.: Surg.23, 252 (1948)
60. MC. LAURIN and MATSON: Pediatr.10, 637-50 (1952)
61. MEHNER, A.: Klin.Monatsbl.f.Augenh. 67, 204-217 (1921)
62. MEREDITH, H.: Child Developm.17, 1 (1946)
63. MIJSBERG, W.: Ztschr.f.Morphol.u.Anthropol.30, 535-551 (1932)
64. MOUNT, L.: New York State J.of Med. 47, 270-76 (1947)

65. MORSELLI, M.: Bull.de la Soc.d.Anthrop.de Paris 10, 445 (1875)
66. PARK and POWER: Am.J.Ophthal. 29, 685 (1946)
67. KAMAMURTHI, B.: Indian J.Surg.18: 83-89 (1956)
68. RENSCH, B.: Naturwissensch. 45, 145-154 (1958)
69. RIECHERT, T.: Zbl.f.Neurochir.18, 74-80 (1958)
70. RIEPING: Dtsch.Ztschr.chir. 148, 1 (1919)
71. SALLER, M.: Lehrbuch der Antropologie, Bd.1 (1957)
72. SERFLING, H.J.: Klin.Monatsbl.f.Augenh. 124 Bd.M2, (1954)
73. SERFLING, H.J.: Wiss.Zschr. f.d.M.-Luther-Univ.Halle, 3.Bd., H.19, 421 (1953-1954)
74. SERFLING und PARNITZKE, Zentrbl.f.Chirurgie 81, 1949-65 (1956)
75. SENYÜREK, M.: Belleten (Ankara) 15, 247-262 (1951)
76. SHARPE, W.: Am.J.Med.Sc. 151, 840 (1916)
77. SCAMMON, R. and DUNN, H.: Biol.Med. 20, 114 (1922/23)
78. SILVERMANN, F.: Ohio Med.J. 50, 131-137 (1954)
79. SIMMONS, D. und PEYTON, W.: J. of Pediatr. 31, 528-547 (1947)
80. SINGER, R.: J.Forensic.Med.1, 62-69 (1953)
81. SCHLESINGER, E.: Das Wachstum des Kindes (1926)
82. SCHÜRMANN, K.: Chirurg. 27, 554-556 (1956)
83. SCHOLZ, Ch. und E.: Ztschr.f. Kinderkrkht. 77, 107-27 (1955)
84. SCHLOFFER: Arch.klin.chirurg.133 (1924)
85. STACK, D.: Embryologie, Thieme (1955)
86. STELZNER, Fr.: Langenbecks Arch.Klin.Chir. 263, 523 (1950)
87. THOMA: Virchows Arch. 188, 1907 und 206 (1911)
88. THOMSON, J.: Arch.Diss.child. 31, 382-389 (1956)
89. TÖNNIS in BIER-BRAUN-KÜMMEL: Chirurg.Op-Lehre, 7.Aufl. Bd.2 (1954)
90. TROITZKY, W.: Ztschr.f.Morphol.u.Antropol. 30, 504 (1932)
91. UTHOFF: Klin.Mtbl.f.Augenh. 1 (1905)
92. WANKE, R.: Ztschr.f.Chirurg 20, 520 (1949)
93. WANKE, R. : Dtsch.med.Wschr. 797-802 u. 813 (1957)
94. WHEATON, S.: Tran.Path.Soc.Lond. 45, 238 (1894)

IX. Lebenslauf:

Am 30.Dezember 1935 wurde ich als drittes Kind des Facharztes für innere Krankheiten Dr.med.Albrecht Olbertz und seiner Ehefrau Margot Olbertz, geborene Swoboda in Berlin-Dahlem geboren.

Nach vorangegangenen vierjährigen Besuch der Volksschule (2.Volksschule in Berlin-Wilmersdorf, Stadtschule in Bad-Doberan/Mecklbg.) wurde ich im August 1946 in das Goethe-Gymnasium in Bad-Doberan aufgenommen. Diese Schule besuchte ich bis zu meiner Rückkehr nach Berlin im Juli 1950. Die Reifeprüfung bestand ich am 3.März 1955 an der Friedrich-Ebert-Schule in Berlin-Wilmersdorf.

Am 21.April 1955 wurde ich an der Freien Universität Berlin immatrikuliert, dort bestand ich im SS. 1957 das Physikum. Seit dem WS. 1957/58 studiere ich an der Johann Gutenberg-Universität in Mainz.



